

J. Gallego-Galiana*, F. Gioia y D. Ibáñez-Segura

Servicio de Medicina Interna, Hospital Ramón y Cajal,
Área 4 de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juan.gallego_galiana@yahoo.es
(J. Gallego-Galiana).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.07.013>
0213-4853/

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Hallazgos radiológicos de una pseudooclusión carotídea sintomática: signo del Guadiana[☆]



Radiological findings of a symptomatic carotid pseudocclusion: «Guadiana river sign»

Sr. Editor:

«Guadiana, vuestro escudero, plañendo asimesmo vuestra desgracia, fue convertido en un río llamado de su mismo nombre, el cual, cuando llegó a la superficie de la tierra y vio el sol del otro cielo, fue tanto el pesar que sintió de ver que os dejaba, que se sumergió en las entrañas de la tierra; pero como no es posible dejar de acudir a su natural corriente, de cuando en cuando sale...»¹.

Miguel de Cervantes Saavedra

La enfermedad pseudooclusiva de la arteria carótida interna (ACI) es la consecuencia de una extensa lesión ateromatosa condicionada por un alto grado de estenosis. Dicha lesión se sitúa comúnmente en la región proximal de la ACI o a nivel de la bifurcación carotídea, dando lugar a un flujo filiforme en su prolongación distal, retomando luego su normal calibre².

En 1967, Davies y Sutton se refirieron por primera vez al enlentecimiento del flujo carotídeo, con motivo del estudio de la hipertensión intracraneal³. Lippman et al., por su parte, describieron una lesión de tipo arteriosclerótico sobre la ACI, diferenciándola de la hipoplasia carotídea⁴.

Las lesiones pseudooclusivas pueden derivarse de una disección carotídea, tanto postraumática como espontánea, o ser la consecuencia de una estenosis secundaria a una arteritis actínica, una hipoplasia congénita de la arteria o una enfermedad ateromatosa grave difusa con extensión distal⁵, cuya apariencia puede conducirnos a la errónea conclusión de hallarnos ante una completa oclusión. Esta falsa impresión resulta más común cuando el abordaje diagnóstico ha quedado restringido a un solo método de imagen no invasivo, incapaz de identificar fiablemente una estenosis crítica

o pseudooclusión de la ACI. La combinación de varias técnicas no invasivas en el estudio de una aparente oclusión aumenta sensiblemente su capacidad diagnóstica, sin necesidad de recurrir a métodos invasivos, como la arteriografía. Sin embargo, los hallazgos radiológicos característicos de una pseudooclusión carotídea han sido clásicamente definidos mediante arteriografía, y tradicionalmente agrupados bajo el término de *signo de la cuerda*.

El signo de la cuerda

El término radiológico *carotid slim sign* o *carotid string sign* (signo delafilamiento o de la cuerda) hace referencia al hallazgo arteriográfico de una estenosis crítica de entorno al 99%, localizada en el origen de la ACI, con una permeabilidad distal filiforme mantenida².

Bajo la denominación común de *signo de la cuerda* han sido incluidos hallazgos tan distantes y distintos entre sí que van desde la referida enfermedad carotídea hasta el estrechamiento y aparente deshilachamiento del íleon terminal en el contexto de una enfermedad inflamatoria intestinal. En neurología, y particularmente en el terreno del ictus, se ha utilizado el término *signo de la cuerda* más frecuentemente asociado a la hiperdensidad de una arteria en la fase hiperaguda de un ictus isquémico, lo cual no deja tampoco de poner en tela de juicio la validez de una nomenclatura que representa un cajón de sastre utilizado para almacenar varias enfermedades de índole tan diversa.

El río Guadiana

Esta aparente desaparición del flujo vascular y su reaparición distal, características de la enfermedad carotídea pseudooclusiva, recuerdan al cauce escondido del Guadiana, el cuarto río en caudal y longitud de cuantos atraviesan la Península Ibérica. Recorriendo transversalmente tierras manchegas y andaluzas, penetra luego en Extremadura, donde cambia finalmente su rumbo hacia el sur para ir regando, fronterizo, España y Portugal hasta desembocar en el Océano Atlántico. Cerca de la localidad manchega de Argamasilla de Alba el cauce del río desaparece, reapareciendo por salidas naturales como aquellas aledañas al pueblo de Villarrubia de los Ojos, donde se halla un manantial de descarga conocido popularmente como los *Ojos del Guadiana*. Su flujo subterráneo se explica por las múltiples fisuras en las rocas, que permiten al agua circular por un sistema acuífero antes de emerger a la superficie⁶.

[☆] El presente artículo constituye una extensión del póster presentado bajo el título «Clinico-Radiological features of a symptomatic subocclusive carotid stenosis: Guadiana river sign» al IX Congreso Mundial de Ictus celebrado en Estambul durante los días 22 al 24 de octubre de 2014.

Caso clínico

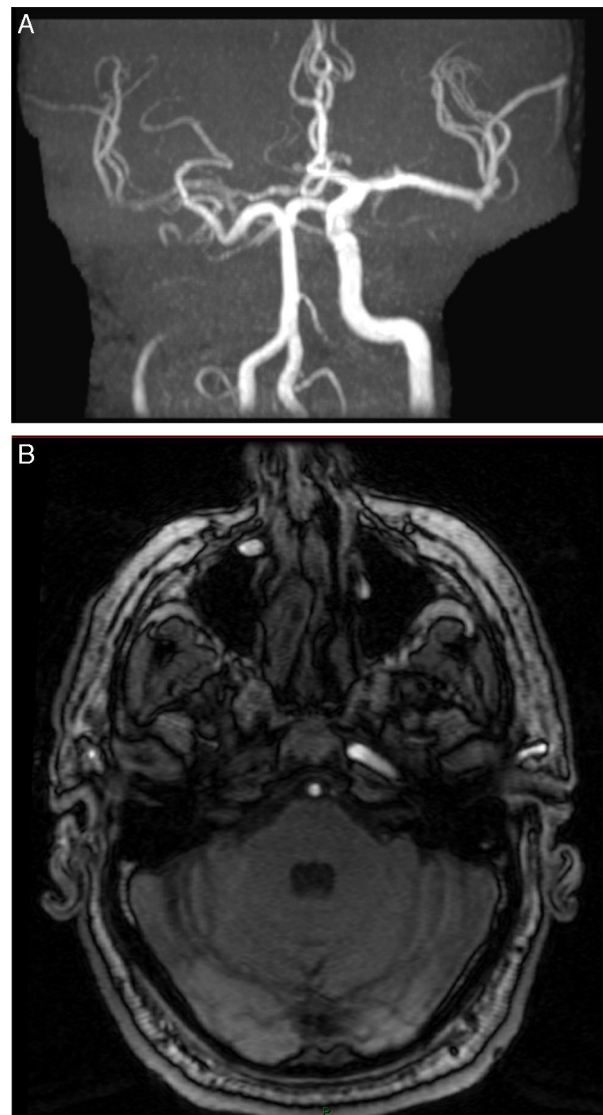
El caso clínico escogido para ilustrar el *signo del Guadiana* es el de un varón de 64 años a quien despertó de madrugada un fortísimo dolor de cabeza irradiado sobre la región cervical derecha, seguido por disartria y pérdida de fuerza transitoria en el hemicuerpo izquierdo de predominio faciobraquial, síntomas que revirtieron una hora después. Entre sus antecedentes personales destacaban hipertensión arterial y haber fumado hasta los 40 años. La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo fue normal, así como la analítica de rutina, el electrocardiograma y el ecocardiograma.

El doppler carotídeo mostró una aparente oclusión distal de la ACI, sin presentar signos de disección, en contra de nuestra sospecha clínica inicial. En las secuencias de difusión de la resonancia magnética nuclear (RMN) aparecieron focos isquémicos puntiformes a nivel prefrontal, temporoparietal y parietooccipital (una aparente «ducha embolígena») en el hemisferio cerebral derecho. La angio-RMN cervical mostró una oclusión de la ACI derecha a nivel del seno carotídeo, a 5 mm de su origen, con ausencia de flujo a nivel de la base del cráneo. Se observó también un diámetro, en comparación, mayor de la arteria carótida externa, y en las secuencias *time-of-flight* no se observaron signos de disección. La angio-RMN intracraneal mostró un patrón característico de circulación colateral en el contexto de una aparente oclusión de la ACI derecha, a través de la arteria comunicante anterior, con flujo antidrómico de la arteria cerebral anterior rellenando la arteria cerebral media, la cual se observa atenuada, con ausencia de la circulación colateral en la arteria cerebral posterior derecha (Figuras 1-A y 1-B). El estudio secuencial por angio-TAC ilustra el alto grado de estenosis sobre la ACI, con la aparente desaparición y ulterior aparición del flujo sanguíneo, mostrando, asimismo, la presencia de una estenosis crítica > 99% que afecta a la porción distal del seno carotídeo asociada a una placa ateromatosa calcificada, desapareciendo el defecto de relleno intraluminal y observándose flujo a nivel del seno cavernoso (fig. 2).

Tras la TAC craneal inicial el paciente fue antiagregado con triple terapia en el contexto de un ensayo clínico que comparaba la triple terapia frente a tratamiento antiagregante estándar en la prevención secundaria de ictus isquémicos menores y de ataques isquémicos transitorios de alto riesgo. En vista de los hallazgos descritos, a los 30 días se practicó una tromboendarterectomía derecha, permaneciendo el paciente asintomático hasta la fecha, tomando solo clopidogrel 75 mg, además de atorvastatina 40 mg y quinapril 5 mg.

Discusión

Los criterios NASCET de cuantificación de la enfermedad carotídea tienden a subestimar el grado de severidad de las lesiones pseudooclusivas, reduciéndose el diámetro de la ACI conforme al mayor al grado de obstrucción. Por ello, algunos autores han propuesto criterios exclusivamente arteriográficos y de orden cualitativo para el reconocimiento de una lesión pseudooclusiva de la ACI⁷. Tales criterios de



FIGURAS 1-A y 1-B La angiorresonancia magnética nuclear mostró una aparente oclusión de la arteria carótida interna derecha a nivel del seno carotídeo a 5 mm de su origen y ausencia de flujo en la base del cráneo. En las imágenes se observa un patrón de circulación colateral a través de la arteria comunicante anterior derecha, con flujo antidrómico en la arteria cerebral anterior con relleno de la arteria cerebral media del mismo lado, la cual se observa atenuada, con circulación colateral ausente a nivel de la arteria ipsilateral cerebral posterior.

lesión pseudooclusiva son: ACI de menor diámetro que la arteria carótida externa, opacificación distal en el territorio de la ACI, reducida con respecto a la arteria carótida externa, y presencia de circulación colateral intracraneal compensatoria⁸.

El colapso de la ACI distal a expensas de una placa ateromatosa en la exploración quirúrgica del cuello caracteriza a la pseudooclusión carotídea, ante la cual el tratamiento de elección es la tromboendarterectomía⁹. A pesar de los avances significativos en las técnicas de imagen no invasivas como son el doppler, la angio-RMN y la angio-TAC, la angiografía convencional o arteriografía sigue considerándose el



Figura 2 Angiotomografía axial computarizada que muestra flujo sobre la arteria carótida interna derecha a nivel del seno cavernoso, tras la aparente desaparición del mismo a nivel de la base del cráneo.

método diagnóstico más preciso o *gold standard* para estudiar este fenómeno. Sin embargo, y merced al desarrollo de las técnicas de imagen no invasivas puede obtenerse en la práctica una información suficientemente válida, sobre todo al combinarlas, permitiéndonos diferenciar entre una oclusión completa y una pseudooclusión, sin necesidad de recurrir a métodos más invasivos.

No obstante, no debe subestimarse la utilidad de la angiografía convencional para casos concretos. Introducida por el neurocirujano portugués António Egas Moniz (1874-1955), el Premio Nobel en Medicina o Fisiología no le fue concedido, sin embargo, por el gran descubrimiento de la «encefalografía arterial», con las subsiguientes conocidas aplicaciones clínicas, sino por sus estudios no menos pioneros en el campo de la psicocirugía con la leucotomía prefrontal como tratamiento para la psicosis, luego optimizada y refinada en su regreso a la Península Ibérica de la mano del gran neurocirujano vasco Juan Burzaco Santurtún (1930-2006). Ferrán Martorell fue en 1928 el primero en realizar una angiografía en España según el método de Egas Moniz¹⁰.

Esta resistencia de la angiografía al paso del tiempo puede verse reflejada en aplicaciones prácticas rutinarias actuales como son la trombolisis en la fase aguda del ictus isquémico o la angioplastia como alternativa terapéutica intervencionista a una tromboendarterectomía. En el marco de la radiología no intervencionista, la angio-RMN y las secuencias *time-of-flight* no son, por el momento y por sí solas, capaces de calcular exactamente el flujo residual mínimo que nos permita determinar la existencia de una estenosis crítica, esto es, de una pseudooclusión carotídea susceptible de cirugía, a menos que las combinemos entre sí o con otras técnicas al abordar su estudio^{11,12}.

El signo del Guadiana

Actualmente no existe un consenso terminológico a la hora de referirnos a la enfermedad pseudooclusiva de la ACI, también llamada suboclusiva, preoclusiva o estenosis crítica. El término más aceptado, a pesar de las referidas y diversas acepciones, ha sido el de *string sign* o *signo de la cuerda*. La noción de un río cuyo cauce desaparece para luego reaparecer, según sucede aparentemente en la enfermedad pseudooclusiva carotídea, nos parece más sugestivo. Estas consideraciones, unidas al desuso relativo en que han caído los estudios angiográficos convencionales en la evaluación prequirúrgica de la ACI, junto a las frecuentes referencias al *signo de la cuerda* desde otros ámbitos de la neurología vascular o de la medicina, nos han impulsado a proponer el término de *signo del Guadiana* para referirnos a la enfermedad carotídea pseudooclusiva.

Celebrado por su curso escondido en la obra cumbre de la literatura universal, la aparente desaparición y posterior reaparición del flujo vascular, características de una pseudooclusión carotídea, nos recuerda al río Guadiana, popularizado en *El Quijote* por Cervantes, de cuya segunda parte hoy se cumple el cuarto centenario.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación alguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cervantes M. El ingenioso caballero Don Quijote de La Mancha. 2.^a Parte. Capítulo XXII. Madrid: Biblioteca Nacional de España; 1615.
2. Yonas H, Meyer J. Extreme pseudo-occlusion of the internal carotid artery. *Neurosurgery*. 1982;11:681–6.
3. Davies ER, Sutton D. Pseudo-occlusion of the internal carotid artery in raised intracranial pressure. *Clin Radiol*. 1967;18:245–52.
4. Lippman HH, Sundt TM, Holman CB. The poststenotic carotid slim sign. Spurious internal carotid hypoplasia. *Mayo Clin Proc*. 1970;45:762–7.
5. Mohr JP, Choi DW, Grotta J, Weir B, Wolf PA. Stroke: Pathophysiology, diagnosis, and management. 4th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2004.
6. Díaz-Pintado Carretón J. El polémico Guadiana: historia y leyenda del río Guadiana Alto. Soubriet, S. L.: Argamasilla de Alba, Ciudad Real; 1997.
7. Moneta GL, Edwards JM, Porter JM. Correlation of North American Symptomatic Carotid Endarterectomy Trial (NASCET) angiographic definition of 70% to 99% internal carotid artery stenosis with duplex scanning. *J Vasc Surg*. 1993;17: 152–9.
8. Azzarone M, Berni Canani M, Nahas MA, Benincasa A, Salcuni PF, Tecchio T. [Pseudo-occlusions of the internal carotid artery] Italian. *Ann Ital Chir*. 1996;67:621–6.

9. Sekhar LN, Heros RC, Lotz PR, Rosenbaum AE. Imaging of internal carotid artery pseudoocclusion. *J Neurosurg.* 1980;52:782–9.
10. Guardia Mas E, de Juan Delado M, Rusalleda Nadal J, Solé Llenas J. Apunte histórico de la primera angiografía cerebral realizada en España. *Neurología.* 1990;32:209–167210.
11. Linares-Palomino JP, Ros-Díez E. Pseudooclusión carotídea. *Angiología.* 2004;56(Supl 1):S289–303.
12. Fürst G, Saleh A, Wenserski F, Malms J, Cohnen M, Aulich A, et al. Reliability and validity of noninvasive atheromatous pseudoocclusion of the internal carotid artery. *Stroke.* 1999;30:1444–9.

I. Iniesta^{a,b,*}, A. Lamballe^c, M. Rodríguez^{a,b}, J. Duignan^a, S. Zaman^d, I. Watson^b, P. Cariga^{a,b} y A. Ranta^{a,b}

^a *Neurology Department, Palmerston North Hospital, Palmerston North, Nueva Zelanda*

^b *Stroke Unit, Palmerston North Hospital, Palmerston North, Nueva Zelanda*

^c *Radiology Department, Palmerston North Hospital, Palmerston North, Nueva Zelanda*

^d *Internal Medicine Department, Palmerston North Hospital, Palmerston North, Nueva Zelanda*

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: iniesta.ivan@gmail.com, Ivan.Iniesta@midcentraldhb.govt.nz (I. Iniesta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.09.003>

0213-4853/

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

Leucoencefalopatía multifocal progresiva en un paciente inmunocompetente



Progressive multifocal leukoencephalopathy in an immunocompetent patient

Sr. Editor:

La leucoencefalopatía multifocal progresiva (LPM) es una enfermedad producida por la reactivación del virus JC (JCV) en pacientes severamente inmunodeprimidos, tales como VIH o aquellos con tratamientos inmunosupresores. Afecta a los oligodendrocitos del sistema nervioso central, lo que conlleva a una clínica neurológica como crisis epilépticas, trastornos de la conducta, déficits motores, ataxia, etc., junto con un curso progresivo. Es característico en la neuroimagen, la aparición de lesiones multifocales, subcorticales y, normalmente, sin efecto masa ni captación de contraste.

El diagnóstico de presunción está basado en la sospecha clínica o radiológica, y la detección del ADN del JCV por PCR en el LCR. El diagnóstico definitivo se alcanza solo cuando el ADN o proteínas virales son detectadas en el tejido cerebral. El tratamiento de los pacientes inmunodeprimidos con LPM consiste en la restauración del sistema inmunitario, bien sea con la toma de tratamiento antirretroviral, bien con el abandono del tratamiento inmunosupresor.

Sin embargo, la LPM puede afectar a individuos inmunocompetentes.

Presentamos el caso de un varón de 72 años, sin antecedentes destacables, que acude a urgencias refiriendo alteración de la marcha de forma progresiva y alteración del campo visual de 5 meses de evolución.

La exploración física mostraba una extinción visual izquierda, y una debilidad moderada de la extremidad inferior izquierda. Los test neuropsicológicos confirmaban la extinción y mostraban dislexia, acalculia y disgrafía.

Se realizó una RMN que mostraba una hiperintensidad parieto-occipital derecha, subcortical en FLAIR/T2, sin captación de contraste ni efecto masa, con brillo en difusión

y sin restricción en el ADC. El estudio espectroscópico mostraba un leve incremento del ratio Cho/NAA y la presencia de lípidos y lactato.

Todos estos hallazgos eran consistentes con una etiología inflamatoria o infecciosa, y menos probable, neoplásica. Se realizó un amplio estudio analítico, siendo todos los resultados normales: vitaminas, hormonas tiroideas, marcadores tumorales, población linfocitaria, estudio citológico de sangre periférica y VIH. También se realizó una TC toracoabdominal, sin signos de neoplasia.

Dada la estabilidad de los síntomas y las características no específicas de la RMN, se decidió realizar tras unas semanas, una nueva RMN de forma programada. Sin embargo, 2 semanas tras el alta, el paciente acude de nuevo a urgencias por deterioro clínico, con hemiparesia izquierda y afasia. Se realizó una nueva RMN, mostrando un aumento de la lesión con afectación cortical y del cuerpo calloso (fig. 1). Debido a la sospecha de un proceso inflamatorio o infeccioso, se decidió la realización de una punción lumbar. El análisis del LCR mostraba una proteinorraquia leve (5 células/mm³, 110 eritrocitos/mm³, glucosa 72 mg/dl y proteínas 62,2 mg/dl), sin bandas oligoclonales.

Dado el progreso rápido de los síntomas y la lesión, se realizó una biopsia cerebral que mostró inclusiones nucleares atípicas en astrocitos, con proliferación y acumulación de macrófagos espumosos. El estudio inmunohistoquímico mostraba una sobreexpresión de p53 y una expresión intensa de SV40 (antígeno del poliomavirus) en astrocitos, así como inclusiones víricas observadas por microscopio electrónico (fig. 2). Todos estos hallazgos eran compatibles con el diagnóstico definitivo de LPM. La PCR del JCV en LCR había sido analizada, con 50.536 copias/ml.

Un mes tras el ingreso, el paciente falleció debido a la progresión de la enfermedad.

En pacientes inmunocompetentes, la LPM es extremadamente rara. Hasta ahora, tan solo 7 casos han sido descritos, de ellos, solo 4 tenían confirmación histológica^{1–6}. Pero de estos, no en todos los casos estaba claro si había alteración del sistema inmunológico: un paciente tenía niveles reducidos de IgA, CD8 y *natural killers*, otro era portador de hepatitis B y uno tenía DM tipo 2 y niveles bajos de IgG, IgM y el VIH no había sido evaluado. De estos casos, solo