

En nuestro caso, la paciente presentó una hepatitis tóxica tras varios años de tratamiento concomitante con IFN β y AV, la cual se resolvió tras la retirada de ambos fármacos. Debido a que, de forma individual, los 2 pueden provocar toxicidad hepática tardía, y a que el cuadro mejoró tras la retirada de ambos, ninguno puede descartarse como causa. Respecto a la fisiopatología, el estudio de autoinmunidad fue negativo, lo que descarta la hepatitis autoinmune, siendo la etiología tóxica la más probable.

En conclusión, el riesgo de toxicidad hepática por IFN β es mayor cuando se combina con otros fármacos o productos herbales⁹. Los facultativos que tratan con IFN β a pacientes con EMRR deberían vigilar el uso de terapias concomitantes. Aunque el riesgo es mayor al inicio del tratamiento, la toxicidad hepática también puede aparecer de forma tardía.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Francis GS, Grumser Y, Alteri E, Micaleff A, O'Brien F, Alsop J, et al. Hepatic reactions during treatment of multiple sclerosis with interferon-1 α , incidence and clinical significance. *Drug Saf.* 2003;26:815–27.
- Tremlett H, Oger J. Hepatic injury, liver monitoring and the beta-interferons for multiple sclerosis. *J Neurol.* 2004;251:1297–303.
- Lee J, Lee MS, Nam KW. Acute toxic hepatitis caused by an aloe vera preparation in a young patient: A case report with a literature review. *Korean J Gastroenterol.* 2014;64:54–8.
- Bottenberg MM, Wall GC, Harvey RL, Habib S. Oral aloe vera-induced hepatitis. *Ann Pharmacother.* 2007;41:1740–3.
- Danan G, Benichou C. Causality assessment of adverse reactions to drugs-I. A novel method based on the conclusions of international consensus meetings: Application to drug-induced liver injuries. *J Clin Epidemiol.* 1993;46:1323–30.
- Fontana RJ, Hayashi P, Bonkovsky HL, Kleiner DE, Kochhar S, Gu J, et al. Presentation and outcomes with clinically apparent interferon beta hepatotoxicity. *Dig Dis Sci.* 2013;58:1766–75.
- Liao MF, Yen SC, Chun-Yen L, Rong-Kuo L. Delayed liver function impairment secondary to interferon-1 α use in multiple sclerosis. *Case Rep Neurol.* 2013;5:130–4.
- Pulicken M, Koteish A, DeBusk K, Calabresi PA. Unmasking of autoimmune hepatitis in a patient with MS following interferon beta therapy. *Neurology.* 2006;66:1954–5.
- Tremlett H, Fu P, Yoshida E, Hashimoto S. Symptomatic liver injury (hepatotoxicity) associated with administration of complementary and alternative products (Ayurveda-AP-Mag Capsules®) in a beta-interferon-treated multiple sclerosis patient. *Eur J Neurol.* 2011;18:e78–9.

J.V. Hervás-García^{a,*}, E. Montané^{b,c}, A. Serrado-Iglesias^d y C. Ramo-Tello^a

^a Servicio de Neurología, Departamento de Neurociencias, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^b Departamento de Farmacología Clínica, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^c Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

^d Servicio de Medicina Interna, Hospital Municipal de Badalona, Badalona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josevicente.hervas@hotmail.com (J.V. Hervás-García).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.002>
0213-4853/

© 2016 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/>).

Descripción de un caso de *Combined central and peripheral demyelination*[☆]

Combined central and peripheral demyelination: A case description

Sr. Editor:

En la literatura médica existen descripciones de casos, y algunas series en las que se presenta la asociación de



una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), con desmielinización del sistema nervioso central, y casos de esclerosis múltiple (EM) asociados a neuropatías desmielinizantes^{1–3}. En la población pediátrica destaca el frecuente comienzo agudo de la sintomatología en ambas localizaciones⁴. En los últimos años se intentan aunar estos procesos como CCPD, acrónimo de *Combined central and peripheral demyelination*⁵, entidad de la que no existe una definición formal, ni hay establecido una etiopatogenia clara.

Dentro de los distintos fenotipos de la CIDP, el síndrome de Lewis-Sumner o *Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy* (MADSAN) se caracteriza por la asimetría, afectando predominantemente a miembros superiores. No hemos encontrado la asociación de esta variante con desmielinización central. Se describe un caso de una paciente que fue diagnosticada de una variante de CIDP

[☆] Este trabajo ha sido presentado como póster en la LXVI Reunión anual de Neurología 2015.

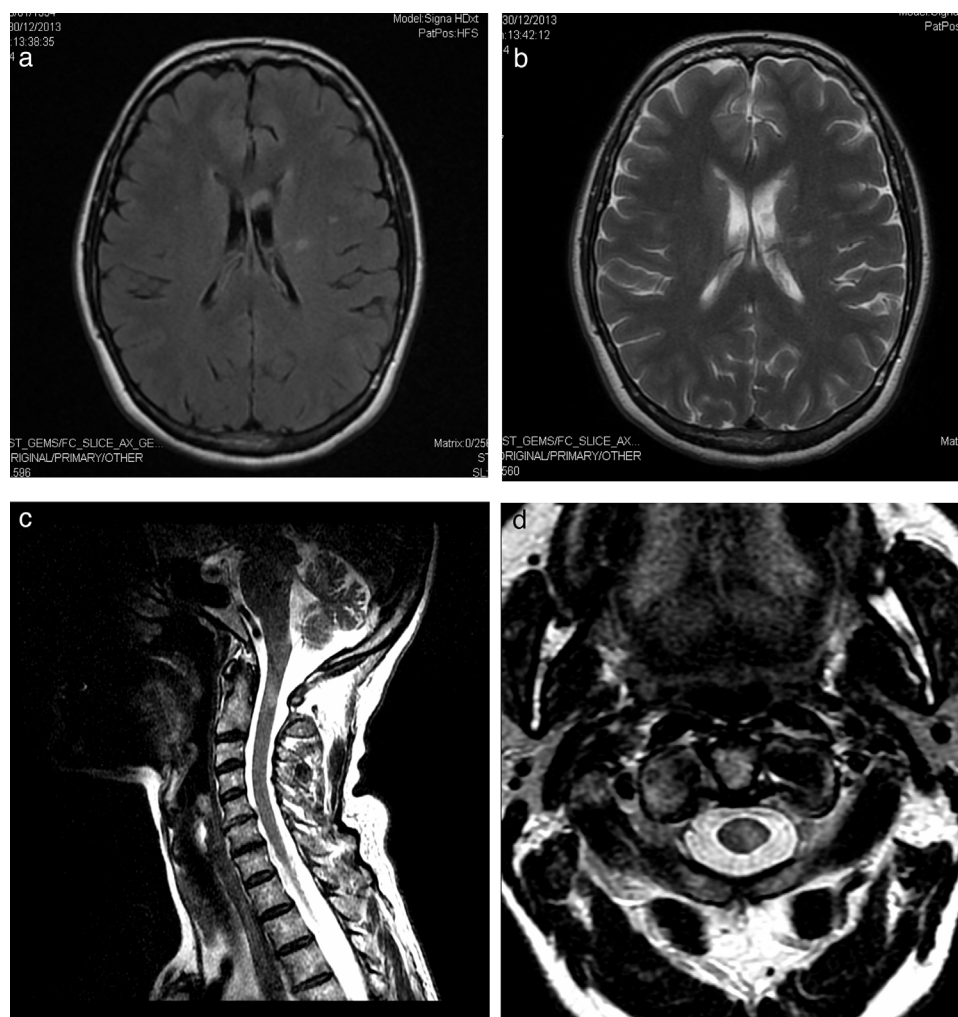


Figura 1 Hiperintensidad de señal en la sustancia blanca periventricular izquierda, con extensión hacia la corona radiada y centro semioval izquierdo, secuencias FLAIR (a) y T2 (b), probable área de malacia-gliosis. Lesión medular cervical, hipertensa en T2 a la altura del tercio medio de la apófisis odontoides de $5 \times 4 \times 1,3$ mm, corte sagital T2 (c) y axial (d).

(síndrome de Lewis-Sumner o MADSAN) en la que aparecieron datos de desmielinización central, lo que modifica el diagnóstico y un futuro manejo.

Paciente de 58 años con antecedentes de tiroiditis de Hashimoto, y un ingreso en otro centro hospitalario por un cuadro de instauración subaguda de alteración de sensibilidad en mano derecha, con extensión al resto de extremidades. El estudio neurofisiológico fue informado como afectación mixta axonal y desmielinizante de predominio motor y carácter asimétrico, siendo diagnosticada de multineuritis, y tras la administración de inmunoglobulinas (IG) mejoraron los síntomas. Acude a nuestra consulta por disestesias en mano derecha con extensión a la otra mano, región distal del pie izquierdo, zona costal y laterocervical izquierda de un mes de instauración. En la exploración destacaba un balance muscular de 4+/5 en interóseos derechos, 4/5 en extensor de los dedos e interóseos izquierdos; tibial anterior y gemelo izquierdos de 4+/5 y de 5–/5 en el lado derecho con abolición de ROT de forma universal, sin

alteración sensitiva. Danza de tendones en el Romberg y marcha normal. El estudio etiológico no mostró alteraciones en las analíticas exhaustivas con serologías, ni en el perfil de autoinmunidad, exceptuando anti-TPO de 5.631. Punción lumbar con ausencia de células y proteínas de 97 mg/dl. El estudio de conducción mostró una polineuropatía desmielinizante sensitivo-motora proximal y distal, predominantemente en miembros superiores, asimétrica (más en miembro superior izquierdo). La RM craneal mostró 2 zonas hiperintensas en T2 y FLAIR (figs. 1a y b). Se le administra un primer ciclo de IG con mejoría. Durante el seguimiento apareció debilidad distal, ataxia de la marcha y temblor en manos, de predominio izquierdo (fig. 2). La RM de plexo braquial y lumbosacro fueron normales, objetivando de forma incidental una zona medular hiperintensa en T2 (figs. 1c y d). Potenciales evocados visuales con prolongación de latencia de onda P100 izquierda. Anti-neurofascina 155 negativos. Mejoría tras ciclos de IG y propranolol (fig. 2).

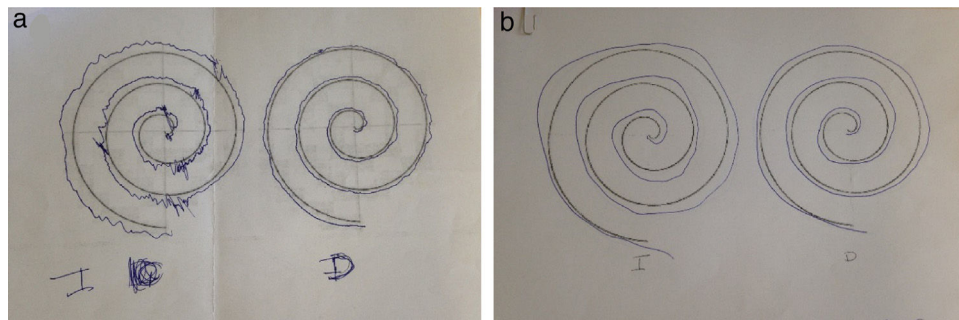


Figura 2 Temblor de acción más manifiesto en la mano izquierda (a) y tras el tratamiento con IG y propranolol a dosis bajas (b).

Se trata de una paciente diagnosticada de un síndrome de Lewis-Sumner, que ha seguido un curso inicial con brotes. Al solicitar RM de plexos, por la asociación descrita de hiperintensidad de señal y/o hipertrofia de los mismos en pacientes con MADSAN⁵, se visualizó una zona medular hiperintensa de probable naturaleza inflamatoria. No hemos encontrado en la literatura la asociación de esta variante de CIDP con lesiones desmielinizantes centrales, aunque sí lesiones cervicales de la misma naturaleza en el contexto de lesiones extensas parenquimatosas como en el ADEM⁶ asociadas a polineuropatías desmielinizantes tipo CIDP o AIDP⁷.

La coexistencia de desmielinización del sistema nervioso central (SNC) y del sistema nervioso periférico (SNP) se denominó por primera vez como «*Combined central and peripheral demyelination*» por Amit et al.⁸ en 1992 en un niño, aunque existen varias descripciones con diferentes nombres: CIDP con afectación del SNC, neuropatía periférica con EM, y enfermedad recurrente remitente del SNC y SNP⁹. Kawamura et al.¹⁰ encuentran anticuerpos antineurofascina en pacientes con CCPD, proponiendo un mecanismo fisiopatológico común. Ogata et al.¹¹ publican la serie más larga de CCPD que incluye a 40 pacientes. Realizan una descripción de variables demográficas y de laboratorio, neuroimagen y de PEV, en un intento de definir esta entidad, y diferenciando 2 subtipos en función de la aparición simultánea (en menos de 2 meses) o secuencial (en más de 2 meses) de los síntomas en las 2 localizaciones. El primero donde los síntomas periféricos y centrales son de inicio simultáneo, en el que la discapacidad sería severa, hay más frecuentemente alteración respiratoria, y las lesiones cerebrales y medulares son más extensas; el segundo subtipo de CCPD sería el de inicio secuencial de los síntomas periféricos y centrales (temporalmente separado, a veces años), en el que existe alta frecuencia de afectación del nervio óptico. La paciente que se presenta cumple los criterios de Ogata et al.¹¹ con un inicio secuencial de la afectación periférica y central; y en este caso se confirma la afectación de los potenciales visuales como signo frecuentemente asociado a este subtipo. En cuanto al temblor que sí está descrito su asociación con la CIDP¹², no hemos encontrado su asociación a CCPD ni a MADSAN.

En resumen, la correcta clasificación de nuestra paciente como CCPD tiene importancia de cara a un tratamiento inmunomodulador futuro, en caso de la aparición de nuevos

brotes (centrales o periféricos) dado el diferente comportamiento de esta entidad que en casos de desmielinización aislada en una sola localización.

Bibliografía

- Sharma KR, Saadia D, Facca AG, Bhatia R, Ayyar DR, Sheremata W. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy associated with multiple sclerosis. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2008;9:385–96.
- Quesada MA, Izquierdo G, Bautista J, Chinchón I. Chronic demyelinating polyneuropathy associated with multiple sclerosis: A patient with two diseases [Article in Spanish]. *Rev Neurol.* 1995;23:1053–5.
- Sarova-Pinhas I, Achiron A, Gilad R, Lampl Y. Peripheral neuropathy in multiple sclerosis: A clinical and electrophysiologic study. *Acta Neurol Scand.* 1995;91:234–8.
- Bernard G, Riou E, Rosenblatt B, Dilenge ME, Poulin C. Simultaneous Guillain-Barré syndrome and acute disseminated encephalomyelitis in the pediatric population. *J Child Neurol.* 2008;23:752–7.
- Ng K. MADSAM neuropathy: An unusual cause of pseudoathetosis. *Neurology.* 2014;83:291.
- Katchanov J, Lunemann JD, Masuhr F, Becker D, Ahmadi M, Bösel J, et al. Acute combined central and peripheral inflammatory demyelination. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004;75:1784–6.
- Thomas AA, Stommel EW. A case of acute combined central and peripheral demyelination. *J Clin Neuromuscul Dis.* 2014;15:112–6.
- Amit R, Shapira Y, Blank A, Aker M. Acute, severe, central and peripheral nervous system combined demyelination. *Pediatr Neurol.* 1986;2:47–50.
- Kamm C, Zettl UK. Autoimmune disorders affecting both the central and peripheral nervous system. *Autoim Rev.* 2012;11:196–202.
- Kawamura N, Yamasaki R, Yonekawa T, Matsushita T, Kusunoki S, Nagayama S, et al. Anti-neurofascin antibody in patients with combined central and peripheral demyelination. *Neurology.* 2013;81:714–22.
- Ogata H, Matsuse D, Yamasaki R, Kawamura N, Matsushita T, Yonekawa T, et al. A nationwide survey of combined central and peripheral demyelination in Japan. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016;87:29–36.
- Saifee TA, Schwingenschuh P, Reilly MM, Lunn MP, Katschnig P, Kassavetis P, et al. Tremor in inflammatory neuropathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2013;84:1282–7.

R. Cuenca Hernández^{a,*}, R. Gordo Mañas^a
y J. Gredilla Molinero^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Infanta Leonor, Madrid, España

^b Servicio de Radiología, Hospital Infanta Leonor, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rcuencah@gmail.com
(R. Cuenca Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.017>
0213-4853/

© 2016 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/>).

Registros hospitalarios de ictus: similitudes y diferencias



Hospital stroke registers: Similarities and differences

Sr. Editor:

En un artículo reciente, Palomeras et al., presentan los resultados del registro hospitalario de ictus de Mataró, Barcelona¹. Es reconfortante poder disponer de un nuevo registro hospitalario de ictus, puesto que los datos aportados a partir de su análisis constituyen una herramienta imprescindible para el conocimiento actualizado de la historia natural de las enfermedades vasculares cerebrales, principalmente con relación a aspectos básicos demográficos, clínicos y evolutivos.

Si comparamos el registro de Mataró (n=2.165) con los datos clínicos de los 2 registros hospitalarios de ictus publicados previamente en nuestro medio, es decir el registro del Hospital de Sant Pau de Barcelona (n=1.044) publicado el año 1984² y el registro del Hospital de la Alianza-Sagrat Cor de Barcelona (n=1.000) publicado en el año 1993³, observamos que en los 3 registros se señalan los mismos factores de riesgo vascular cerebral más frecuentes (la hipertensión arterial, los trastornos del ritmo cardíaco, la dislipemia y la diabetes mellitus). En cambio, la edad media de la muestra es más avanzada en el registro de Mataró (73 años), y solamente en el registro de Mataró y en el registro del Sagrat Cor se describen y analizan los diferentes subtipos nosológicos isquémicos y hemorrágicos de ictus. A resaltar que el registro de Mataró también es el único que dispone de datos de seguimiento y control a los 3 meses del alta hospitalaria¹, puesto que los otros 2 registros solamente presentan datos referidos al análisis de la fase aguda de la enfermedad vascular cerebral, durante su ingreso hospitalario^{2,3}.

La edad media más avanzada observada en el registro de Mataró en comparación con las otras 2 bases de datos, sería congruente con lo observado en la práctica clínica diaria en la que se confirma claramente dicha situación, que viene reforzada inclusive con la reciente observación de una cada vez mayor frecuencia de presentación de ictus en el segmento de población muy anciana (85 años de edad o más)⁴.

La incorporación en el registro de Mataró de variables de seguimiento a partir del alta hospitalaria es otro de sus aspectos más relevantes y novedosos, implicando una mayor complejidad y esfuerzo en la recogida de datos, pero con

la contrapartida de aumentar substancialmente la calidad científica de los datos del registro obtenidos.

En definitiva, el análisis comparativo de las 3 bases de datos mencionadas nos muestra similitudes en la frecuencia de los factores de riesgo cardiovascular. Las diferencias observadas reflejan cambios inequívocos hacia una mayor presentación de los ictus en edades más avanzadas. También es reconfortante objetivar la evidencia de una evolución satisfactoria hacia una mejoría evidente en la calidad del diseño de recogida de datos en el registro de Mataró, hecho que redundará en un mejor conocimiento y objetividad en el conocimiento de ciertos aspectos clínicos básicos de las enfermedades vasculares cerebrales analizadas globalmente⁵.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Palomeras E, Fossas P, Casado VR, Cano AO, Sanz PC, Muriana DB. Registro de ictus del Hospital de Mataró: 10 años de registro en un hospital comarcal. *Neurología*. 2015;30:283–9.
2. Martí-Vilalta JL. Enfermedades vasculares cerebrales. Estudio clínico prospectivo. *Sant Pau*. 1984;5:9–14.
3. Arboix A, Massons J, Oliveres M, García L, Titus F. Análisis de 1.000 pacientes consecutivos con enfermedad cerebrovascular aguda. Registro de patología vascular cerebral de la Alianza-Hospital Central de Barcelona. *Med Clin (Barc)*. 1993;101:281–5.
4. Arboix A, García-Eroles L, Massons J, Oliveres M, Targa C. Lacunar infarcts in patients aged 85 years and older. *Acta Neurol Scand*. 2000;101:25–9.
5. Mohr JP. Stroke Data Banks. *Stroke*. 1986;17:171–2.

A. Arboix* y G. Rosselló-Vicens

Unidad de Enfermedades Vasculares Cerebrales, Servicio de Neurología, Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aarboix@hscor.com (A. Arboix).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.016>
0213-4853/

© 2016 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/>).