

5. González Hernández A, Fabre Pi O, Díaz Nicolás S, López Fernández JC, López-Veloso C, Jimñenez Mateos A. Cefalea en la hipertensión intracraneal idiopática. *Rev Neurol*. 2009;49:17–20.
6. Bruce BB, Kedar S, van Stavern GP, Monaghan D, Ancierio MD, Braswell RA, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology*. 2009;72:304–9.
7. Rifkinson-Mann S, Wisoff JH, Epstein F. The association of hydrocephalus with intramedullary spinal cord tumors: A series of 25 patients. *Neurosurgery*. 1990;27:749–54.
8. Tzekov C, Naydenov E, Kalev O. Ependymoma of the cauda equina starting with communicating hydrocephalus: A case report. *Pediatr Neurosurg*. 2007;43:399–402.
9. Alexiou GA, Siozos G, Stefanaki K, Moschovi M, Prodromou N. Intramedullary spinal cord primitive neuroectodermal tumor presenting with hydrocephalus. *J Child Neurol*. 2013;28:246–50.
10. Chen YC, Tang LM, Chen CJ, Jung SM, Chen ST. Intracranial hypertension as an initial manifestation of spinal neuroectodermal tumor. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;107:408–11.
11. Hassan F, Paluzzi A, Kayello R, Bradey N, Strachan RD. Hydrocephalus as presenting feature of spinal astrocytoma in a adolescent patient. *Br J Neurosurg*. 2008;22:433–5.
12. Porter A, Lyons MK, Wingerchuk DM, Bosch EP. Spinal cord astrocytoma presenting as “idiopathic” intracranial hypertension. *Clin Neurol Neurosurg*. 2006;108:787–9.
13. Millán-Rodríguez AC, Lázaro-González V, Dios-Castro E, Regal RE, Cores FJ, Fernández-Vila PC. Disminución de agudeza visual, primer síntoma de un tumor medular. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2008;83:437–40.
14. Sun H, Tian H. Intraspinal tumors accompanied by hydrocephalus: Case report, systematic review, and discussion of treatment strategy. *Neurologist*. 2011;17:342–5.
15. Haslbeck KM, Eberhardt KE, Nissen U, Tomandl BF, Stefan H, Neundörfer B, et al. Intracranial hypertension as a clinical manifestation of cauda equina paraganglioma. *Neurology*. 1999;52:1297–8.

Y. Miranda Bacallado^{a,*}, A. González Hernández^a,
L. Curutchet Mesner^b
e I. Rúa-Figueroa Fernández de Larrinoa^c

^a Sección de Neurología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

^b Oftalmología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

^c Reumatología, Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín, Las Palmas de Gran Canaria, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: yesi.mirand@hotmail.com,
yesimb86@gmail.com (Y. Miranda Bacallado).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.021>

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-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Una causa excepcional de deterioro neurológico repentino y coma



An exceptional cause of sudden neurological deterioration and coma

Sr. Editor:

Nos gustaría exponer un caso inusual de deterioro neurológico repentino y coma. No hemos encontrado en la literatura ninguna descripción de debut clínico similar de esta enfermedad.

Nuestra paciente era una mujer de 25 años que había dado a luz 3 meses antes tras un embarazo controlado que había llegado a término sin complicaciones. Estaba en tratamiento con hierro por vía oral por una anemia posparto; no presentaba otros antecedentes médicos de interés. Se presentó en urgencias con un cuadro de cefalea, apatía y bradipsiquia de un mes de evolución. La cefalea había empeorado en las últimas 48 h y no respondía al tratamiento analgésico convencional. En las últimas horas había presentado náuseas y vómitos, pero no tenía fiebre. Mientras se encontraba en la sala de urgencias, sufrió una pérdida repentina de la consciencia y una crisis tónico-clónica, por lo que fue intubada. Se le realizó una tomografía computarizada de urgencia, que mostró signos de edema cerebral difuso y ocupación de las cisternas subaracnoideas. Se evidenció realce

leptomeningeo y ependimario (fig. 1A y B). Estos hallazgos eran compatibles con cerebritis acompañada de afectación meníngea y ventriculitis.

La paciente fue ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos y a las 6 h presentó midriasis bilateral arreactiva de manera repentina. En este punto decidimos someterla a una craniectomía descompresiva bifrontal como tratamiento compasivo con el objetivo de descomprimir ambos lóbulos frontales y temporales. Asimismo realizamos una biopsia del lóbulo frontal derecho. Durante el procedimiento, observamos que el cerebro estaba congestivo y tenía una consistencia dura. Tras la operación, colocamos un sensor de presión intracraneal, que inicialmente registró una presión por debajo de los 15 mmHg. Después de la craniectomía, la midriasis revirtió y la paciente recuperó los reflejos pupilares. El análisis del LCR no mostró alteraciones citoquímicas y los resultados del cultivo fueron negativos para bacterias, virus y hongos. Los resultados serológicos para enfermedades autoinmunes también fueron negativos. La RM evidenció afectación difusa supra e infratentorial, especialmente en los lóbulos frontales y el cuerpo calloso. También se observaron pequeñas zonas de realce y signos de hipertensión intracraneal (fig. 1 C-F).

En el diagnóstico diferencial clínico y radiológico se incluyeron varias enfermedades infecciosas, como la leucoencefalopatía multifocal progresiva y otras formas de encefalitis vírica; enfermedades autoinmunes como la encefalomiелitis aguda diseminada, vasculitis o enfermedades del tejido conectivo; enfermedades metabólicas

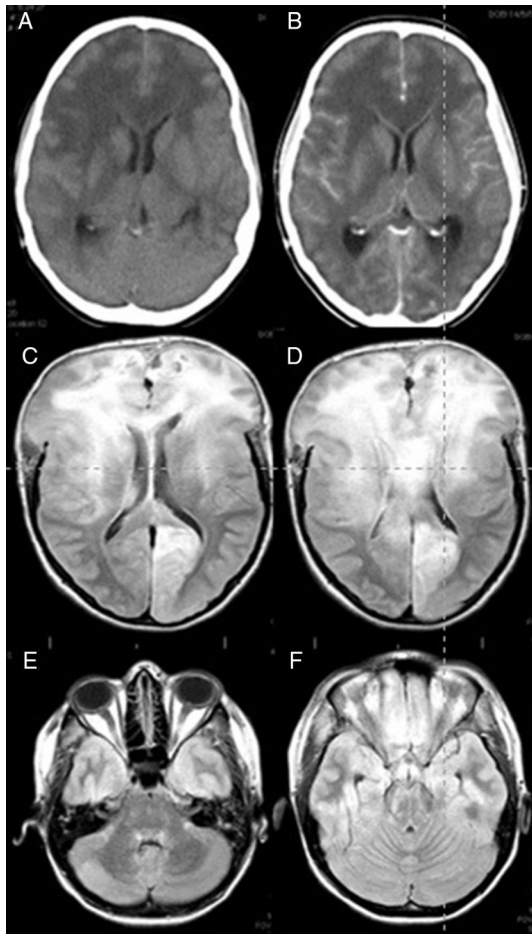


Figura 1 Imágenes de TC (A y B) y RM FLAIR (C-F). A) Presencia de hipodensidad difusa de la sustancia blanca predominantemente en los 2 lóbulos frontales y afectación del cuerpo calloso, que indican edema vasogénico. Se aprecia borramiento de los surcos de la convexidad. B) Imagen tomada tras administrar el contraste, que muestra ausencia de realce en las áreas mencionadas. C) Los signos de hipertensión intracraneal son especialmente evidentes en los lóbulos frontales y el cuerpo calloso. D) La herniación cerebral no desaparece a pesar de haber realizado una craniectomía bifrontal. E y F) Se aprecia afectación difusa también a nivel infratentorial.

como algunas formas de leucodistrofia; la encefalopatía por radiación, y tumores cerebrales como la gliomatosis cerebri y el linfoma cerebral primario^{1,2}.

El análisis histopatológico mostró una proliferación astrocitaria difusa de baja densidad celular compatible con un tumor glial de bajo grado (fig. 2). Estos hallazgos, junto con los presentes en la RM, apuntaban hacia el diagnóstico de gliomatosis cerebri.

A las 48 h de la cirugía, la paciente experimentó un aumento de la presión intracraneal refractario al tratamiento. De acuerdo con sus familiares, se decidió limitar el esfuerzo terapéutico. La paciente murió 6 días después de la cirugía.

La gliomatosis cerebri, que fue descrita por primera vez por Nevin en 1938¹, representa algo menos del 1% de los astrocitomas^{3,4}. Es un trastorno neoplásico provocado por

la infiltración de células gliales^{3,5,6} en el que al menos 3 lóbulos cerebrales se encuentran afectados^{1,3,6}. Un rasgo característico de esta entidad es que mantiene la estructura macroscópica y la citoarquitectura del sistema nervioso central^{3,6}.

Aunque se han descrito casos en niños⁷, suele presentarse en individuos de entre 40 y 50 años⁶. Su incidencia es ligeramente superior en los hombres³. La infiltración es predominantemente supratentorial, aunque con frecuencia se extiende a estructuras infratentoriales⁸⁻¹⁰. Suele afectar al cuerpo calloso, el tálamo y los ganglios basales⁶. También se ha descrito su extensión por todo el sistema nervioso central⁸.

La gliomatosis cerebri suele pasar desapercibida en fases iniciales, por lo que su diagnóstico se realiza por lo general en estadios avanzados⁷. Los primeros síntomas incluyen la aparición de focalidad neurológica o síntomas más inespecíficos, como cefalea, náuseas, vómitos, convulsiones, cambios de personalidad o deterioro cognitivo⁵.

Los hallazgos de neuroimagen en la gliomatosis cerebri son característicos pero, por lo general, inespecíficos^{9,10}, lo que implica la necesidad de realizar un diagnóstico diferencial amplio. Normalmente las secuencias T2 y FLAIR de RM revelan áreas hiperintensas con una distribución asimétrica y/o heterogénea^{9,10}. El cuerpo calloso suele estar afectado y se muestra engrosado^{9,10}. Otra característica es la pérdida de la diferenciación entre la sustancia blanca y la gris^{9,10}. En la gliomatosis cerebri tipo I no suele haber captación de contraste, mientras que en el tipo II suelen apreciarse áreas realzadas que se relacionan con la transformación anaplásica^{9,10}. La espectroscopia y las secuencias de volumen sanguíneo cerebral relativo pueden ayudar a reconocer el origen glial de estos tumores³. Estas secuencias también son útiles para escoger de una forma más precisa el área donde realizar la biopsia³.

Los rasgos histopatológicos de la gliomatosis cerebri suelen coincidir con los de un tumor glial de bajo grado^{5,6}, aunque esta entidad puede evolucionar presentando rasgos propios de los tumores de alto grado^{5,6}. El fenotipo celular más frecuente es astrocitario, aunque también puede ser oligodendrocítico u oligoastrocitario⁵. A pesar de su apariencia histológica, el comportamiento clínico de este tumor es similar al de un tumor de, al menos, grado III, según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud⁶.

El diagnóstico definitivo se alcanza tras examinar las características histopatológicas y de neuroimagen^{3,6}. No obstante, la gran heterogeneidad de los hallazgos histológicos puede dificultar el diagnóstico³.

Dado que gliomatosis cerebri es una entidad infiltrativa y difusa, el papel de la cirugía se limita a la realización de biopsias con fines diagnósticos^{3,4}. El tratamiento se basa fundamentalmente en la radioterapia^{11,12} y la quimioterapia^{13,14}. Aun con esto, la mediana de supervivencia se sitúa entre los 14,5 y los 18 meses^{14,15}. Los factores pronósticos de la gliomatosis cerebri son similares a los de otros gliomas³.

Nuestro caso representa un ejemplo de presentación clínica inicial devastadora de gliomatosis cerebri. Según nuestro conocimiento, esta es la primera vez que se describe en la literatura un caso de gliomatosis cerebri que se manifiesta con un síndrome de hipertensión intracraneal

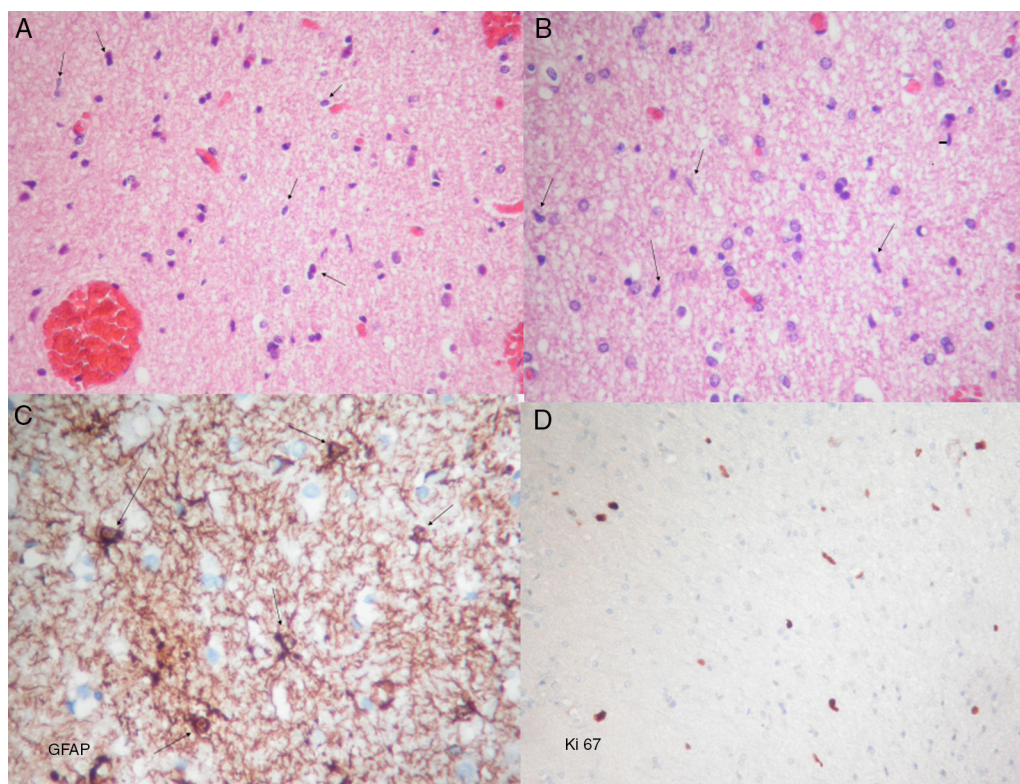


Figura 2 Imágenes de microscopía óptica.

A) Tinción con hematoxilina-eosina. Se observa una proliferación con celularidad moderada, caracterizada por la presencia de núcleos desnudos (flechas). B) Tinción con hematoxilina-eosina. La imagen muestra abundantes células de estirpe oligodendroglial. Elementos gliales con núcleos desnudos, fusiformes y moderadamente atípicos (flechas). C) Inmunohistoquímica para proteína gliofibrilar ácida (GFAP), que muestra elementos astrocíticos atípicos con extensiones cortas e irregulares (flechas). D) La tinción de Ki67 muestra una actividad proliferativa de aproximadamente el 2%. A, B y D: aumento original 10×; C: aumento original 40×.

con coma resistente al tratamiento y con un fatídico desenlace.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses en lo que respecta a los materiales y métodos utilizados y los hallazgos reportados.

Bibliografía

1. Nevin S. Gliomatosis cerebri. *Brain*. 1938;61:170–91.
2. Rust P, Ashkan K, Ball C, Stapleton S, Marsh H. Gliomatosis cerebri: Pitfalls in diagnosis. *J Clin Neurosci*. 2001;8:361–3.
3. Bruna J, Velasco R. Gliomatosis cerebri. *Neurología*. 2010;25:143–7.
4. Perkins GH, Schomer DF, Fuller GN, Allen PK, Maor MH. Gliomatosis cerebri: Improved outcome with radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2003;56:1137–46.
5. Artigas J, Cervos-Navarro J, Iglesias JR, Ebhardt G. Gliomatosis cerebri: Clinical and histological findings. *Clin Neuropathol*. 1985;4:135–48.
6. Fuller GN, Kros JM. Gliomatosis cerebri. En: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editores. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. 4th ed. Lyon: IARC Press; 2007. p. 50–2.
7. Armstrong GT, Phillips PC, Rorke-Adams LB, Judkins AR, Localio AR, Fisher MJ. Gliomatosis cerebri: 20 years of experience at the Children's Hospital of Philadelphia. *Cancer*. 2006;107:1597–606.
8. Yip M, Fisch C, Lamarche JB. AFIP archives: Gliomatosis cerebri affecting the entire neuraxis. *Radiographics*. 2003;23:247–53.
9. Benjelloun A, Delavelle J, Lazeyras F, Dietrich PY. Possible efficacy of temozolomide in a patient with gliomatosis cerebri. *Neurology*. 2001;57:1932–3.
10. Kawano N, Miyasaka Y, Yada K, Atari H, Sasaki K. Diffuse cerebrospinal gliomatosis. *J Neurosurg*. 1978;49:303–7.
11. Meligoni G, Sur M, Ouma J, Grayson W, Farrell VJ. Gliomatosis of the brain and spinal cord masquerading as infective lesions. *Surg Neurol*. 2002;57:399–404.
12. Cruz-Velarde JA, Muñoz L, Rodríguez Álvarez R, Grandas F. Intracranial hypertension as the first clinical manifestation of gliomatosis cerebri. *Neurología*. 2000;15:32–4.
13. Sanson M, Cartalat-Carel S, Taillibert S, Napolitano M, Djafari L, Cougnard J, et al. Initial chemotherapy in gliomatosis cerebri. *Neurology*. 2004;63:270–5.
14. Taillibert S, Chodkiewicz C, Laigle-Donadey F, Napolitano M, Cartalat-Carel S, Sanson M. Gliomatosis cerebri: A review of

296 cases from the ANOCEF database and the literature. *J Neurooncol.* 2006;76:201–5.

15. Vates GE, Chang S, Lamborn KR, Prados M, Berger MS. Gliomatosis cerebri: A review of 22 cases. *Neurosurgery.* 2003;53: 261–71.

A.J. Vargas López^{a,*}, J.M. Garbizu Vidorreta^a,
E. Salinero Paniagua^b y C. Fernández Carballal^a

^a Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: ajvargaslopez@hotmail.com,
is.86@hotmail.com (A.J. Vargas López).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.02.004>
0213-4853/

© 2017 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Trombólisis segura en astrocitoma de fosa craneal media



Safe thrombolysis in astrocytoma of middle cranial fossa

Sr. Editor:

Ocasionalmente, algunos pacientes con ictus isquémico agudo pueden presentar convulsiones al inicio del mismo¹. La tomografía computarizada (TC) craneal sin contraste tiene limitaciones en este contexto, y los signos precoces de isquemia son frecuentemente sutiles². Una crisis epiléptica al inicio del ictus es considerada una contraindicación relativa para el activador tisular del plasminógeno recombinante (rtPA) intravenoso. En las guías de manejo de la SEN 2011³ se acepta que no debe ser un motivo para negar el tratamiento trombolítico si el infarto cerebral se confirma por técnicas de neuroimagen y en la AHA/ASA 2013 consideran razonable la trombólisis intravenosa si la evidencia sugiere que los déficits residuales son secundarios a la isquemia y no a un fenómeno postictal⁴.

Presentamos el caso de un varón de 46 años, con antecedentes de hipercolesterolemia y hábitos étlicos moderados, que acudió al servicio de urgencias por alteraciones del lenguaje y déficit motor en el hemicuerpo derecho, de instalación súbita. A su llegada (45 min tras el inicio de los síntomas): tensión arterial 168/92 mmHg y frecuencia cardíaca 109 lpm. ACP: normal y ECG: ritmo sinusal. La exploración neurológica reveló una afasia global y hemiparesia derecha de predominio braquio-facial, con hemihipoestesia algica derecha. La escala neurológica del *National Institute of Health* (NIHSS) fue de 15: preguntas 2, órdenes 2, paresia facial 1, extremidad superior derecha 4, extremidad inferior derecha 2, sensibilidad 1 y lenguaje 3). Después de 1 h 30 min del inicio de los síntomas, presentó una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada que se resolvió en 20 s con 10 mg de diazepam iv. La TC craneal sin contraste SOMATOM® Emotion 16 slices de Siemens, realizada 15 min después de la crisis epiléptica fue normal (fig. 1A). Como no entendimos tratarse de un fenómeno postictal, no hubo ningún cambio en los déficits neurológicos posteriores a la crisis, y no podíamos programar

una prueba de imagen avanzada (accesibilidad limitada en espacio y tiempo) se discutió el caso, e inició alteplasa intravenoso 2 h 15 min del inicio de los síntomas, hubo mejoría neurológica (NIHSS 9: preguntas 1, órdenes 1, paresia facial 1, extremidad superior derecha 2, extremidad inferior derecha 1, sensibilidad 1 y lenguaje 2). A las 24 h se observó una afasia leve sin déficit motor ni sensitivo (NIHSS 2) y la TC craneal con contraste (fue sugerida por la crisis epiléptica al inicio) realizada 24 h después, identificó una hiperdensidad en el lóbulo temporal izquierdo (fig. 1B). El ecocardiograma y Doppler carotídeo-vertebral fueron normales. La RM cerebral (secuencias en T1, T1 con contraste, T2, T2*, FLAIR, difusión y mapas de ADC), realizada 3 días después, identificó un tumor de la serie glial en el lóbulo temporal izquierdo, que se extendía al uncus e hipocampo con apariencia quística y necrosis central con patrón de crecimiento infiltrativo/expansivo (figs. 1C-F). No fue evidenciada transformación hemorrágica o sangrado intratumoral (figs. 1C-F). En las secuencias de difusión y mapas de ADC no fueron observados cambios sugestivos de isquemia cerebral. Al 5.º día (sin corticoterapia ni cirugía previas) hubo una recuperación total de los déficits (NIHSS 0).

Nuestro paciente fue derivado al servicio de neurocirugía para resección tumoral. Los hallazgos de histología fueron compatibles con astrocitoma anaplásico grado III.

Se dispone de escasa información científica en relación con el empleo de alteplasa en pacientes con astrocitomas que simulan ictus⁵. Por lo que sabemos, solo hay 2 casos publicados de pacientes tratados con rtPA por sospecha de ictus isquémico agudo, que finalmente fueron diagnosticados de glioblastoma multiforme^{6,7}.

En nuestro caso, el paciente fue sintomático durante más de 24 h y, sin embargo, no hubo evidencia de lesiones causadas por enfermedad cerebrovascular. Pensamos que los síntomas ictus-like fueron causados por el tumor que infiltró la cisura de Silvio, envolviendo la arteria cerebral media izquierda como en el caso de García et al. A pesar de esto, no es posible excluir eventualmente una isquemia relacionada con el tumor cerebral resuelta por trombólisis⁸.

Existen pocos casos publicados de pacientes con crisis epiléptica que se presenta al inicio del ictus con uso seguro de rTPA^{6,8}, y los casos de pacientes ictus-like sometidos a trombólisis cuyo diagnóstico final fue un tumor cerebral son excepcionales⁹. El estudio «Copenhagen Stroke Study»,