

Demencia rápidamente progresiva en adulto joven como forma de presentación de panencefalitis esclerosante subaguda



Subacute sclerosing panencephalitis presenting as rapidly progressive dementia in a young adult

Sr. Editor:

La panencefalitis esclerosante subaguda (PES) constituye un trastorno neurodegenerativo provocado por la infección persistente por el virus del sarampión¹. Se caracteriza por deterioro cognitivo y motor progresivos, con abundantes mioclonias^{1,2}. La forma de presentación en el adulto es rara y con manifestaciones clínicas atípicas³.

Presentamos el caso de un paciente, varón de 25 años, sin antecedentes patológicos, que desarrolla a lo largo de 3 años, alteraciones del comportamiento y defecto cognitivo. La exploración neurológica inicial presentaba defecto de atención y de funciones ejecutivas, lenguaje poco fluido, perseveración motora, apraxia ideomotora de predominio

derecho, asomatognosia, agorafestesia y hemiparesia derecha. La RMCE en ese momento mostró una lesión extensa cortico-subcortical parieto-temporal izquierda y otras más pequeñas a nivel de la sustancia blanca subcortical bilateral en las secuencias T2 y FLAIR, sin captación de contraste y con estudio angiográfico normal (fig. 1: 1.a y 1.b). Los electroencefalogramas seriados evidenciaron enlentecimiento difuso, con ritmo theta en las regiones posteriores, sin actividad periódica.

La investigación realizada excluyó enfermedad priónica, encefalopatías autoinmunes, vasculopatías inflamatorias e leucoencefalopatía multifocal progresiva. Las serologías y el estudio de autoinmunidad resultaron negativos. La punción lumbar mostró una célula roja, glucosa 51 mg/dl, proteínas 54 mg/dl y un índice elevado de IgG de 1,74 con bandas oligoclonales detectables. La PCR en LCR para herpes simple, varicela-zóster, virus JC, *Tropheryma whippeli*, la serología para sífilis y la determinación de proteína 14-3-3 resultaron negativas. La investigación tumoral radiológica y mediante determinación de anticuerpos antineuronales en LCR fue también negativa.

El contexto clínico junto con los hallazgos de imagen y de laboratorio, llevaron a la sospecha de PES, que se confirmó mediante la determinación de títulos elevados de anticuerpos en sangre y LCR contra el virus del sarampión, 1:10 y 1:134, respectivamente. No existía historia previa

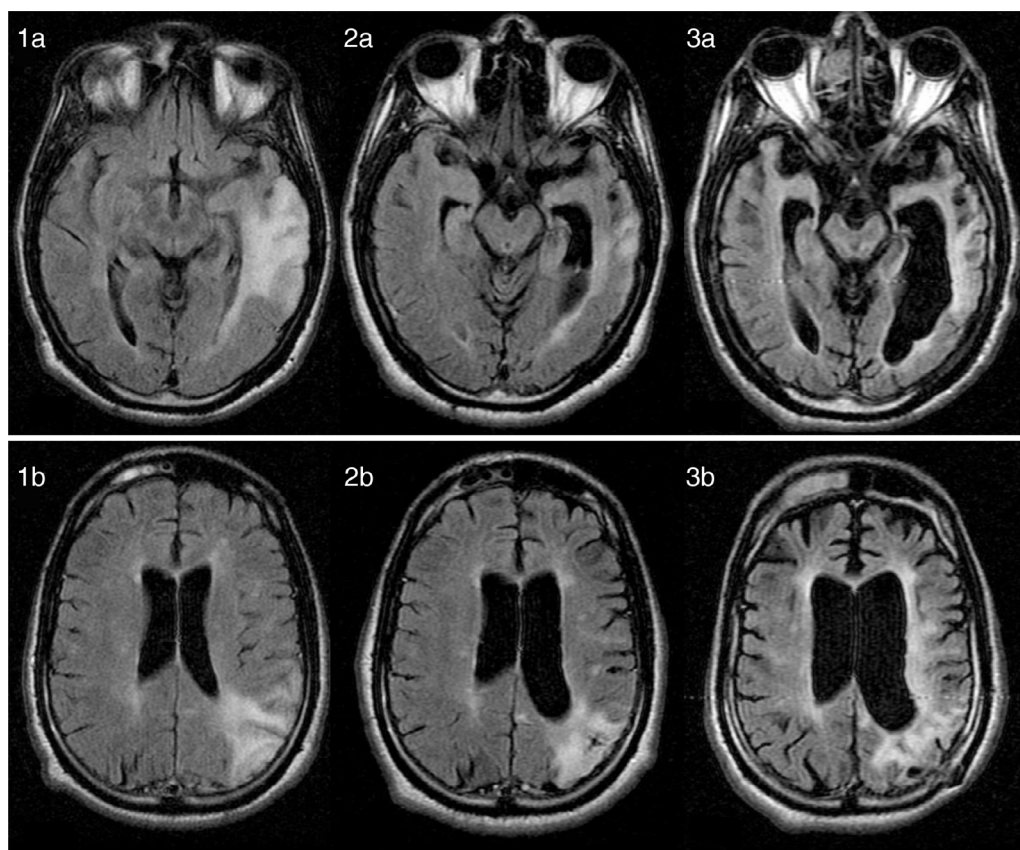


Figura 1 1.a y 1.b). RM axial FLAIR (12 meses después del inicio de los síntomas): áreas difusas hiperintensas corticosubcorticales en los lóbulos parietal y temporal. 2.a, 2.b, 3.a. y 3.b) RM axial FLAIR (26 meses y 8 años después del inicio de la clínica, respectivamente): evolución progresiva, con atrofia cerebral y de tronco severas y lesión difusa y extensa de la sustancia blanca periventricular.

de infección o exposición, encontrándose el paciente vacunado. En los 6 meses posteriores, la situación clínica se deterioró rápidamente, con mioclonías en forma de movimientos oculares periódicos de superversión y convulsiones tónico-clónicas refractarias al tratamiento. La RM de seguimiento mostraron atrofia severa cerebelosa y de tronco (fig. 1: 2.a, 2.b, 3.a y 3.b). Actualmente el paciente se encuentra en estado vegetativo, con mutismo acinético.

La PES típicamente ocurre en la primera y segunda década de la vida, existiendo solo 100 casos descritos en la literatura de PES de inicio en la edad adulta⁴. Desde la introducción de los calendarios de vacunación, su incidencia disminuyó un 90%⁵. No se conoce una asociación etiológica entre la vacunación contra el sarampión y la PES. Se piensa que los casos descritos en pacientes inmunizados se relacionan con infección subclínica antes del primer año de vida¹.

Como en nuestro caso, en la mayoría de casos de inicio en la edad adulta, no existe historia de infección o exposición previa al sarampión³. Los síntomas atípicos resultan también más frecuentes en estas formas^{2,3}. Nuestro paciente desarrolló deterioro cognitivo y motor progresivo, sin mioclonías generalizadas o actividad periódica, hallazgos típicos en estadios avanzados de la enfermedad³. La detección de títulos elevados de anticuerpos en suero y LCR contra el sarampión sirve como método confirmatorio por la elevada sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo^{1,2}. La muerte ocurre habitualmente entre 1-3 años desde el inicio de la enfermedad, no existiendo un tratamiento eficaz². Los tratamientos con combinaciones de interferón alfa intratecal e isoprinosina oral en régimen de ensayo clínico, muestran una eficacia entre el 30-35% de los casos^{6,7}. Nuestro paciente, dado el estadio avanzado de la enfermedad, no inició tratamiento.

En conclusión, el diagnóstico de la PES debe ser considerado frente a un paciente joven con deterioro cognitivo progresivo. Los síntomas atípicos son frecuentes en las formas de inicio en la edad adulta, especialmente en caso de serología e hallazgos imagenológicos compatibles.

Bibliografía

1. Garg R. Subacute sclerosing panencephalitis. *J Neurol*. 2008;255:1861–71.
2. Gutierrez J, Issacson PS, Koppel BS. Subacute sclerosing panencephalitis: An update. *Develop Med Child Neurol*. 2010;52:901–7.
3. Singer C, Lang AE, Suchowersky O. Adult-onset subacute sclerosing panencephalitis: Case reports and review of literature. *Mov Disord*. 1997;12:342–53.
4. Prashanth LK, Taly AB, Ravi V, Sinha S, Arunodaya GR. Adult onset subacute sclerosing panencephalitis: Clinical profile of 39 patients from a tertiary care center. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77:630–3.
5. Campbell H, Andrews N, Brown KE, Miller E. Review of the effect of measles vaccination on the epidemiology of SSPE. *Int J Epidemiol*. 2007;36:1334–48.
6. Anlar B, Saactci I, Köse G, Yalaz K. MRI findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology*. 1996;47:1278–83.
7. Eroglu E, Gokcil Z, Bek S, Ulas UH, Ozdag MF, Odabasi Z. Long-term follow-up of patients with adult-onset subacute sclerosing panencephalitis. *J Neurol Sci*. 2008;275:113–5.

R. Martins^{a,*}, J. Peres^a, C. Casimiro^b y A. Valverde^{a,c}

^a Servicio de Neurología, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Lisboa, Portugal

^b Servicio de Neuroradiología, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Lisboa, Portugal

^c CEDOC, Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ritadossantosmartins@gmail.com (R. Martins).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.01.009>
0213-4853/

© 2017 Los Autores. 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/>).

Localización del punto de fuga de líquido cefalorraquídeo en un caso de hipotensión de líquido cefalorraquídeo



Locating the site of cerebrospinal fluid leak in a patient with low cerebrospinal fluid pressure

Sr. Editor:

La hipotensión de líquido cefalorraquídeo (LCR) por desgarramiento meníngeo es una enfermedad poco común pero altamente descrita, donde con frecuencia se encuentran hallazgos típicos en la neuroimagen que ayudan al diagnóstico. Sin embargo, la localización del punto de fuga no es tan usual, sobre todo cuando se trata de casos secundarios

a traumatismos banales, siendo el nivel torácico alto o la unión cervico-torácica los más habituales¹. La localización del punto de fuga es importante por las implicaciones que pueda tener desde el punto de vista pronóstico.

Presentamos, por ello, un caso de neuroimagen llamativa porque permite la localización de un punto de fuga claro, y poco común, a nivel lumbar, lo cual fue decisivo para establecer un tratamiento definitivo.

Se trata de una paciente mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, que consultó por cefalea de 48 h de evolución, de inicio a las 2 h de levantar una televisión de 47 pulgadas. Se trataba de una cefalea frontal rebelde a tratamiento, acompañada de náuseas y vómitos, que solo mejoraba con el reposo en cama, y empeoraba al incorporarse. Al examen físico, solo se encontró rigidez de nuca, con signos de Kernig y Brudzinski positivo.

Ante la sospecha de una cefalea por hipotensión de LCR postraumática, se ingresó en neurología. Se le