

no invasivo para detectar una hipertensión endocraneal; los estudios se han realizado principalmente en casos con hipertensión endocraneal idiopática, comprobados posteriormente mediante punción lumbar¹. Esta técnica es fácil de realizar con un mínimo entrenamiento en neurosonografía y conocimiento teórico. Precisa de un ecógrafo con modo B, con una sonda lineal multifrecuencias de 3-9 MHz. Se explora la órbita mediante ventana transorbitaria. El paciente se coloca en posición supina, con la cabeza elevada unos 20-30°. Con los ojos cerrados se coloca gel sobre el párpado superior. La sonda se dispone en posición axial y se visualiza la zona de la papila y la región retrolbular del nervio óptico; desde esta localización se miden unos 3 mm en profundidad siguiendo el trayecto del nervio óptico, en esa zona se calcula el diámetro entre los bordes externos del área hiperecogénica del nervio óptico (corresponde a la vaina del nervio óptico) (fig. 1). Los estudios evaluados muestran una adecuada diferencia interobservador y los criterios de normalidad se establecen en $5,4 \pm 0,6 \text{ mm}^{1-3}$.

Entre las posibles indicaciones actuales, además de la hipertensión endocraneal idiopática, existen estudios que aportan información sobre la presión intracraneal en los cuidados neurocríticos de los pacientes en coma por traumatismos craneales o por sangrado intracraneal, donde se reporta una sensibilidad del 90% y una especificidad del 85%⁴.

Las ventajas son obvias, dado que es una técnica no invasiva, reproducible, económica, rápida y fácil de realizar con la adecuada formación y entrenamiento. Entre los inconvenientes hay que citar que se observa un 10% de casos con hipertensión endocraneal en los que no se obtienen estos cambios en el nervio óptico (se piensa que se debe a variaciones anatómicas individuales). Tampoco es capaz de detectar casos de hipertensión endocraneal de evolución aguda. Esta técnica es considerada como complementaria, y precisa confirmación con estudios diagnósticos definitivos como la neuroimagen o el examen de presión en el LCR⁵ cuando la sospecha diagnóstica es alta.

Este caso nos ilustra como la ecografía orbitaria en una situación de una demencia de rápida evolución con antecedente traumático puede ser de utilidad en la práctica clínica habitual. La adecuada formación y experiencia, así como la disponibilidad de un ecógrafo en consultas fueron claves a la hora de realizar esta prueba. En manos experimentadas puede ser una herramienta muy eficaz en el diagnóstico de sospecha de la hipertensión endocraneal, y para proponer unas medidas diagnósticas o terapéuticas más eficientes en diversas áreas de la Neurología.

Síndrome de Rowland Payne

Rowland payne syndrome



Sr. Editor:

Una mujer de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes tipo 2 consultó en urgencias por haber notado la caída del párpado superior izquierdo de forma progresiva a lo largo de las 2 semanas previas. Refería, ade-

El uso de esta técnica ecográfica puede aportar una información muy útil en la evaluación inicial en las siguientes indicaciones: a) cefaleas con síntomas o signos de hipertensión endocraneal; b) cefalea asociada a obesidad; c) diagnóstico diferencial de papiledema/pseudopapiledema bilateral; d) monitorización no invasiva de la presión intracraneal de paciente críticos con ictus extensos, meningitis o traumatismos, y e) demencias con una evolución rápida, asociadas a signos neurológicos focales, historia de caídas o traumatismos, como fue este caso. Actualmente, la evidencia científica es limitada, por lo que puede ser una oportunidad para iniciar nuevos estudios de investigación clínica.

Bibliografía

1. Patterson DF, Ho ML, Leavitt JA, Smischney NJ, Hocker SE, Wijedicks EF, et al. Comparison of ocular ultrasonography and magnetic resonance imaging for detection of increased intracranial pressure. *Front Neurol*. 2018;9:278.
2. Helmke K, Hansen HC. Fundamentals of transorbital sonographic evaluation of optic nerve sheath expansion under intracranial hypertension. I. Experimental study. *Pediatr Radiol*. 1996;26:701–5.
3. Helmke K, Hansen HC. Fundamentals of transorbital sonographic evaluation of optic nerve sheath expansion under intracranial hypertension. II. Patient study. *Pediatr Radiol*. 1996;26:706–10.
4. Dubourg J, Javouhey E, Geeraerts T, Messerer M, Kassai B. Ultrasonography of optic nerve sheath diameter for detection of raised intracranial pressure: A systematic review and metaanalysis. *Intensive Care Med*. 2011;37:1059–68.
5. Baurle J, Nedelman J. B-mode sonography of the optic nerve in neurological disorders with altered intracranial pressure. *Perspect Med*. 2012;1:404–7.

F. Delgado López

Neurólogo, Centro de Neurología Avanzada, Jerez de la Frontera, Cádiz, España
Hospital Puerta del Sur, Jerez de la Frontera, Cádiz, España

Correo electrónico: fdelgadolopez@gmail.com

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.02.003>

0213-4853/

© 2021 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/>).

más, notar un dolor sordo constante en el hombro izquierdo, localizado sobre el vientre muscular del trapecio, que no se modificaba con los cambios de postura ni con las maniobras de Valsalva. Negaba haber notado ningún otro síntoma focal neurológico o a otro nivel. La paciente había sido intervenida 3 semanas antes de su domicilio asintomática desde el punto de vista neurológico. En el momento de su valoración neurológica, en la exploración destacaba únicamente una disminución de la hendidura palpebral izquierda y una anisocoría con miosis relativa izquierda evidente solo en

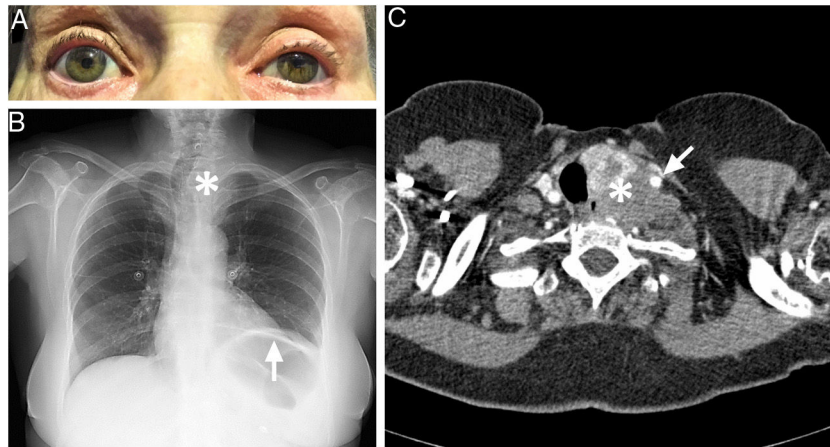


Figura 1 A) Ptosis y miosis izquierda en penumbra. B) Radiografía de tórax posteroanterior que muestra elevación del hemidiafragma izquierdo (flecha) y desviación de la tráquea hacia la derecha en el mediastino superior (asterisco). C) Tomografía axial computarizada de cuello con contraste intravenoso que demuestra una masa dependiente del lóbulo tiroideo izquierdo (asterisco), con densidad irregular y que engloba la arteria carótida común izquierda (flecha).

Tabla 1 Casos de síndrome de Rowland Payne descritos en la literatura

Referencia	Autor	Año	Caso	Etiología
1	Rowland Payne	1981	1	Adenopatía, cáncer de mama
			2	Adenopatía, cáncer de mama
			3	Adenopatía, cáncer de mama
7	Vaghadia	1983	4	Adenopatía, cáncer de mama
8	Amin	1984	5	Adenopatía, cáncer de mama
			6	Carcinoma epidermoide de pulmón
9	Ismail	1988	7	Linfadenitis tuberculosa
10	Kapoor	2005	8	Neuroblastoma

penumbra, compatible con un síndrome de Horner ([fig. 1A](#)). No existían otras alteraciones en la exploración de nervios craneales, sistema motor, sensibilidad, reflejos, coordinación ni equilibrio.

A su llegada, un análisis de sangre descartó alteraciones relevantes en el hemograma, estudio de coagulación, bioquímica básica y proteína C reactiva. Se realizó una TC craneal sin contraste intravenoso, que fue normal. La radiografía de tórax mostraba una pérdida de volumen del pulmón izquierdo secundaria a la elevación del hemidiafragma ipsilateral (ausente en el estudio preanestésico realizado 2 meses antes) y una desviación de la tráquea hacia la derecha en el mediastino superior ([fig. 1B](#)).

La presencia del síndrome de Horner, la parálisis del nervio frénico izquierdo y la desviación traqueal hicieron sospechar una lesión cervical en el mediastino superior izquierdo. Una TC de cuello realizada antes y después de la administración de contraste confirmó la existencia de una masa paratraqueal izquierda dependiente del tiroides, con áreas de captación irregular de contraste, que englobaba parcialmente la arteria carótida común ipsilateral ([fig. 1C](#)). Una RM de columna cervical mostraba que la masa, localizada en la región prevertebral izquierda entre los niveles C6 y C7, no infiltraba los cuerpos vertebrales ni los forámenes de conjunción. El estudio anatomopatológico de las muestras obtenidas mediante punción-aspiración con aguja

fina y después mediante biopsia con aguja gruesa no fue satisfactorio para el diagnóstico, por lo que se decidió un abordaje quirúrgico abierto con intención diagnóstica y terapéutica. Durante la intervención se observó la existencia de una masa cervical anterior izquierda con bordes mal definidos que infiltraba los tejidos circundantes, por lo que se realizó una resección incompleta de la lesión. El diagnóstico anatomopatológico fue de carcinoma anaplásico de tiroides. Se inició tratamiento radioterápico, a pesar del cual existió una rápida progresión del dolor local y una trombosis de la vena yugular interna izquierda. La paciente entró en un programa de cuidados paliativos y fue perdida para el seguimiento 5 meses después del inicio de los síntomas.

La aparición ipsilateral de síndrome de Horner, omalgia, parálisis frénica y parálisis vocal (ausente en nuestra paciente en el momento del diagnóstico) fue descrita por Rowland Payne como una manifestación de lesiones expansivas en la región inferior y anterior del cuello o en el opérculo torácico¹⁻³. Estas alteraciones han sido descritas como complicaciones de los bloqueos anestésicos interescalenos⁴⁻⁶. La aparición de este síndrome en ausencia de un procedimiento anestésico de este tipo ha sido notificada casi de forma exclusiva en asociación con neoplasias malignas, al igual que ocurre en el caso descrito en nuestra paciente ([tabla 1](#))^{1,7-10}. La lesión que causa el síndrome suele asentar en el cuello al nivel de la sexta vértebra cervical, aunque lesiones expan-

sivas de mayor volumen localizadas más caudalmente, en el opérculo torácico, también pueden provocarlo^{1-3,7}. Esta localización es la única en la que el plexo simpático cervical, el nervio frénico y el nervio laríngeo recurrente discurren en íntima proximidad anatómica.

Es importante conocer y reconocer este síndrome infrecuente, dada su fidelidad anatomoclínica y su intensa asociación con lesiones neoplásicas.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Bibliografía

1. Payne CM. Newly recognized syndrome in the neck: Horner's syndrome with ipsilateral vocal cord and phrenic nerve palsies. *J R Soc Med.* 1981;74:814–8.
2. Payne CM. Newly recognized syndrome in the neck. *J R Soc Med.* 1982;75:914–5.
3. Payne CM. Newly recognized syndrome in the neck. *J R Soc Med.* 1983;76:798–9.
4. Alemanno F, Capozzoli G, Egarter-Vigl E, Gottin L, Alberto B. The middle interscalene block: Cadaver study and clinical assessment. *Reg Anesth Pain Med.* 2006;31:563–8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rapm.2006.05.015>.

5. Auyong DB, Yuan SC, Choi DS, Pahang JA, Slee AE, Hanson NA. A double-blind randomized comparison of continuous interscalene, supraclavicular, and suprascapular blocks for total shoulder arthroplasty. *Reg Anesth Pain Med.* 2017;42:302–9, <http://dx.doi.org/10.1097/AAP.0000000000000578>.
6. Santhosh MC, Pai RB, Rao RP. Pourfour Du Petit syndrome after interscalene block. *Saudi J Anaesth.* 2013;7:203–4, <http://dx.doi.org/10.4103/1658-354X.114055>.
7. Vaghadia H, Spittle M. Newly recognized syndrome in the neck. *J R Soc Med.* 1983;76:799.
8. Amin R. Horner's syndrome with ipsilateral vocal cord and phrenic nerve palsies. *Postgrad Med J.* 1984;60:140–2, <http://dx.doi.org/10.1136/pgmj.60.700.140>.
9. Ismail MH, Hodgkinson HJ, Tuling B. Horner's syndrome and tuberculosis. A case report. *S Afr Med J.* 1988;74:586–7.
10. Kapoor V, Lodha R, Agarwala S. Superior mediastinal syndrome with Rowland-Payne syndrome: An unusual presentation of cervico-mediastinal neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer.* 2005;44:280–2, <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.20198>.

F. Sierra-Hidalgo*

y E. Aragón Revilla

Sección de Neurología, Hospital Universitario Infantil Leonor, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fernando.sierragh@salud.madrid.org (F. Sierra-Hidalgo).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.02.001>
0213-4853/

© 2021 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/>).

Las Ataxias y Paraparesias Espásticas Hereditarias: experiencia en torno a la enfermedad desde la perspectiva del paciente



Ataxias and Hereditary Spastic Paraplegias: experience of disease from patient view

Sr. Editor:

Las ataxias y paraparesias espásticas hereditarias (APH) son un grupo de enfermedades neurodegenerativas de base genética altamente heterogénea que pueden afectar a cualquier sexo y edad. La clínica fundamental consiste en una ataxia cerebelosa y/o paraparesia espástica de curso lentamente progresivo, a la que se pueden añadir otras manifestaciones neurológicas y sistémicas¹. Su diagnóstico es complejo y en la mayor parte de los casos no hay un tratamiento que cambie su evolución².

El paciente afecto de este tipo de enfermedades se enfrenta a varias situaciones: a un inicio insidioso de los síntomas, que puede hacer que el paciente consulte hasta años

más tarde del comienzo de la enfermedad; a la dificultad en reconocer en ocasiones la propia naturaleza de los síntomas, lo que puede conllevar a que el paciente sea valorado por otros especialistas (traumatólogos, otorrinolaringólogos...) retrasándose el diagnóstico; a la necesidad de realizar una extensa batería de pruebas diagnósticas, que llevan tiempo y no siempre van a reportar un diagnóstico concreto (es decir, un diagnóstico molecular determinado)^{3,4}; y, finalmente, se enfrenta, una vez hecho el diagnóstico, a una enfermedad progresiva y limitante que, además, por su naturaleza genética podrá tener implicaciones no solo para el propio paciente, sino también para sus familiares directos.

Sobre este escenario el objetivo del presente estudio fue el de conocer cuáles son las principales vivencias e inquietudes en torno a la enfermedad desde la perspectiva del propio paciente. Para ello se reclutaron entre abril y junio de 2018, y de forma consecutiva, 12 pacientes con APH de la consulta monográfica de nuestro centro. A los pacientes, previo consentimiento informado, se les invitó a participar en una entrevista grupal (grupo de discusión) donde se abordarían las principales vivencias e inquietudes que habían experimentado con relación a la enfermedad. El grupo de discusión o grupo focal, formado por los 12 pacientes y acompañados de 8 familiares, se llevó a cabo en una sala de reuniones donde a lo largo de una sesión de 2 horas, y guiados