

quirúrgico o pacientes con elevada co-morbilidad para la cirugía debido que presentan mayor número de complicaciones neurológicas que el tratamiento convencional con una morbimortalidad cercana al 7%^{8,9}.

En nuestro caso se decidió un tratamiento quirúrgico del aneurisma carotídeo izquierdo por su gran tamaño y consiguiente elevado riesgo de embolismos. La decisión de cirugía abierta se basó en el bajo riesgo quirúrgico y anatomía accesible.

Bibliografía

1. Rittenhouse EA, Radke HM, Summer DS. Carotid artery aneurysm: review of the literature and report of a case with rupture into the oropharynx. *Arch Surg.* 1972;105:786–9.
2. Corteguera Torres D, Eliseo Mussenden O, Peguero Bringuez Y, García Lisame M, Díaz Hernández O. Aneurisma de la carótida extracraneal. Reporte de 2 casos. *Rev Cubana Ang.* 2007;8:127–30.
3. Zhou W, Lin PH, Bush RL, Peden E, Guerrero MA, Terramani T, et al. Carotid artery aneurysm: evolution of management over two decades. *J Vasc Surg.* 2006;43:493–6.
4. Esteban-Jiménez O, Piñol-Ripoll G, González-Rubio F, Mauri-Llerda A, Navarro-Peman C, Mostacero-Miguel E. Ictus isquémico en un paciente con aneurismas gigantes de carótida interna. *Rev Neurol.* 2008;46:344–6.

5. Estevan Solano JM. Tratado de aneurismas. Uriach ed. Aneurismas de carótida extracraneal. Barcelona: Cayfosa; 1997.
6. Lee CC, Hsieh TC, Wang YC, Lo YL, Lee ST, Yang TC. Ruptured symptomatic internal carotid artery dorsal wall aneurysm with rapid configuration alchange. Clinical experience and Management outcome: an original article. *Eur J Neurol.* 2010;17:1277–84.
7. Rossi P, Mirallie E, Pittaluga P, Chaillou P, Patra P. Bilateral extracranial aneurysm of the internal carotid artery. A case report. *J Cardiovasc Surg.* 1997;38:27–31.
8. May J, White HG, Richard W, Brennan J. Endoluminal repair of internal carotid aneurysm: a feasible but hazardous procedure. *J Vasc Surg.* 1997;26:1055–66.
9. Nishinari K, Wolosker N, Yazbek G, Vinicius C, Zotte A. Covered Stent Treatment for an aneurysm of a saphenous vein graft to the common carotid artery. *Ann Vasc Surg.* 2010;24:9–12.

N. Argilés Mattes, E. Hernández-Osma*, C. Berga Fauria y V. Sanchez Salvador

Servicio de Angiología, Cirugía Vasculay Endovascular, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eho51@hotmail.com

(E. Hernández-Osma).

doi:10.1016/j.nrl.2011.02.008

Trastorno de conducta del sueño REM y fallo autonómico ¿puro? A propósito de 2 casos

REM sleep behaviour disorder and “pure” autonomic failure. Presentation of two cases

Sr. Editor:

La necesidad de un diagnóstico en fases precoces de la enfermedad de Parkinson (EP) hace que cada vez sean más los estudios sobre los signos y síntomas en estadios iniciales. Se ha indicado una progresión estereotipada y ordenada de los cuerpos de Lewy en los cerebros de los pacientes con EP¹ pero este depósito de α -sinucleína no se relaciona necesariamente con la disfunción o defunción neuronal y por tanto con la sintomatología. Esto hace posible que los primeros síntomas de una EP puedan ser muy variados². Estudios longitudinales demuestran que el trastorno de conducta del sueño REM (TCSR) puede preceder hasta en un 45% al diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa (α -sinucleinopatías) preferentemente EP³. Es conocido que el fallo autonómico es una complicación tardía de la EP y la demencia de cuerpos de Lewy (DCL) aunque en ocasiones puede ser el cuadro de presentación^{4,5}. Recientemente hemos descrito como una portadora de una mutación en el gen de la α -sinucleína (SNCA) ha presentado disautonomía como signo de inicio de su enfermedad⁶.

Presentamos 2 pacientes con TCSR idiopático y fallo autonómico periférico sin signos ni síntomas de enfermedad

neurodegenerativa. Se discute el riesgo de desarrollar una sinucleinopatía y las implicaciones de su diagnóstico precoz.

Caso 1. Varón de 66 años sin antecedentes familiares de enfermedades neurodegenerativas. En el año 2004 acudió por un trastorno del sueño que consistía en pesadillas, sueño agitado y caídas de la cama que el paciente describía desde hacía años. La polisomnografía registró durante el sueño REM un aumento de los fenómenos fásicos y una pérdida de la atonía fisiológica de esta fase. Se realizó un diagnóstico de TCSR que mejoró con clonazepam (0,5 mg). Seis meses más tarde sufrió un síncope tusígeno. El estudio del sistema nervioso vegetativo mostró: una frecuencia cardiaca fija no modificada por la maniobra de Valsalva, la administración de efedrina o la bipedestación. Presentó hipotensión ortostática (decúbito 148/80 FC 53; bipedestación 120/65 FC 53). Presentaba cifras de noradrenalina en decúbito de 26 pg/ml (VN: 100-750) que se elevaban en bipedestación hasta 124 pg/ml (VN: 200-1.700). No se detectó déficit olfatorio (11/12 identificados correctamente en el *Brief Smell Identification Test*, BSIT). Se observó una marcada hipocaptación en la SPECT I-MIBG miocárdica (fig. 1). La TC cerebral (no pudo realizarse RM por la presencia de partículas metálicas) fue normal. La SPECT 123-I-FP-CIT no mostraba defectos de captación estriatal (fig. 1); 2 años después se repitió dicha exploración mostrando valores normales aunque los ratios de captación estriado/lóbulo occipital habían disminuido discretamente

Caso 2. Mujer de 60 años que acude por síncope de repetición e intolerancia al ortostatismo desde hacía 10 años. Describía otros síntomas disautonómicos como estreñimiento y problemas miccionales: tenesmo y nictu-

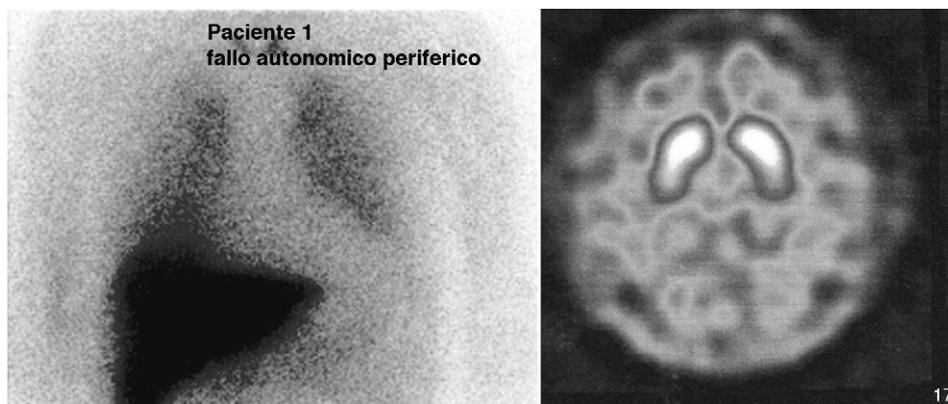


Figura 1 Pruebas de medicina nuclear en el primer caso, a la izquierda en la SPECT-MIBG cardiaca se observa una importante hipocaptación cardiaca. En la derecha figura el SPECT 123-I-FP-CIT (DAT-SCAN) que es normal.

ria. Presentaba una disminución de la olfacción (7/12 en el BSIT). Refería ensoñaciones vívidas y movimientos durante el sueño, la polisomnografía objetivó una pérdida de la atonía en la fase REM. En el estudio disautonómico se detectó hipotensión ortostática en la mesa basculante (bipedestación: 103/54 mmHg FC 66; decúbito 66/34 mmHg FC 55) e hipertensión arterial nocturna en el Holter de presión arterial. El estudio de catecolaminas puso de manifiesto una importante depleción de noradrenalina (decúbito 17 pg/ml; bipedestación 31 pg/ml) con un incremento de la vasopresina con el cambio postural (decúbito 3,9 pg/ml, bipedestación 5,1 pg/ml). Tanto el Valsalva ratio (1,8) como la variabilidad de la FC con la respiración se situaron en el límite bajo de la normalidad. La prueba cutánea simpático-refleja fue patológica en extremidades inferiores. En la RM craneal no se detectaron anomalías que indicaran la presencia de una atrofia multisistémica (AMS). Se realizó una SPECT-MIBG cardiaca con un ratio miocardio/mediastino a las 4 h de 1,8 (VN > 1,7), el SPECT 123-I-FP-CIT fue normal.

Los 2 pacientes descritos cumplen criterios para el diagnóstico de TCSR. Los resultados del estudio de ambos pacientes orientan hacia un fallo autonómico primario con afectación posganglionar simpática y parasimpática⁷. Esta entidad engloba 3 enfermedades neurodegenerativas: el fallo autonómico puro (PAF), la enfermedad de Parkinson (EP) y la atrofia multisistémica (AMS)⁸. La disfunción autonómica en la AMS se debe a la degeneración de las neuronas preganglionares encontrándose inclusiones citoplasmáticas de α -sinucleína en neuronas y células gliales del tronco del encéfalo y médula espinal⁹. Los ganglios simpáticos y los terminales postganglionares no están afectados. En cambio, la afectación del sistema nervioso vegetativo en la EP y el PAF es de predominio postganglionares. Se encuentran cuerpos y neuritas de Lewy en los ganglios simpáticos y plexos mientéricos¹⁰ y en menor medida en las astas intermedio-laterales¹¹.

Se han descrito casos de reducción de la captación de MIBG cardiaco en pacientes con TCSR¹² sin otros síntomas adicionales, a diferencia de los casos que hemos descrito, no presentaban síntomas clínicos de disautonomía. Esto viene a demostrar que la hipoperfusión en la SPECT-MIBG cardiaca puede ser un hallazgo precoz y preceder al inicio de las manifestaciones motoras. En este grupo de pacientes también se

ha descrito déficit de olfacción con las mismas características que el de pacientes con EP¹³.

La hipótesis de que la neurodegeneración en EP y DCL puede comenzar en las neuronas autonómicas postganglionares¹⁰ tiene importantes consecuencias, terapéuticas y diagnósticas, ya que el estudio del sistema nervioso vegetativo, puede ser una herramienta útil en la identificación de pacientes en estadios premotores, previo a la degeneración neuronal de la sustancia negra. Recientemente se han detectado inclusiones de sinucleína en fibras nerviosas de glándulas sudoríparas cutáneas en pacientes con fallo autonómico puro¹⁴. La administración de fármacos con efectos neuroprotectores como la rasagilina pudiera indicarse en este grupo de pacientes, no obstante creemos que sería necesario primero definir en estudios prospectivos el valor de diferentes biomarcadores en estos trastornos¹⁵ y segundo la realización de ensayos clínicos a largo plazo con estas indicaciones (TCSR y fallo autonómico puro).

Bibliografía

1. Braak H, del Tredici K, Rub U, de Vos RA, Jansen Steur EN, Braak E. Staging of brain pathology related to sporadic Parkinson's disease. *Neurobiol Aging*. 2003;24:197–211.
2. Tolosa E, Gaig C, Santamaria J, Compta Y. Diagnosis and the premotor phase of Parkinson disease. *Neurology*. 2009;72:512–20.
3. Iranzo A, Molinuevo JL, Santamaria J, Serradell M, Martí MJ, Valldeoriola F, et al. Rapid-eye-movement sleep behaviour disorder as an early marker for a neurodegenerative disorder: a descriptive study. *Lancet Neurol*. 2006;5:572–7.
4. Kaufmann H, Nahm K, Purohit D, Wolfe D. Autonomic failure as the initial presentation of Parkinson disease and dementia with Lewy bodies. *Neurology*. 2004;63:1093–5.
5. Goldstein DS, Holmes C, Li ST, Bruce S, Metman LV, Cannon 3rd RO. Cardiac sympathetic denervation in Parkinson disease. *Ann Intern Med*. 2000;133:338–47.
6. Tijero B, Gomez-Esteban JC, Llorens V, Lezcano E, Gonzalez-Fernandez MC, de Pancorbo MM, et al. Cardiac sympathetic denervation precedes nigrostriatal loss in the E46K mutation of the alpha-synuclein gene (SNCA). *Clin Auton Res*. 2010;20:267–9.
7. Bannister R, Mathias C. Clinical features and evaluation of the primary chronic autonomic failure syndromes. En: Mathias C,

- Bannister R, editores. Autonomic failure. A textbook of clinical disorders of the autonomic nervous system. fourth ed New York: Oxford University Press; 1999. p. 307–17.
8. Kaufmann H. Primary autonomic failure: three clinical presentations of one disease? *Ann Intern Med.* 2000;133:382–4.
 9. Benarroch EE, Smithson IL, Low PA, Parisi JE. Depletion of catecholaminergic neurons of the rostral ventrolateral medulla in multiple systems atrophy with autonomic failure. *Ann Neurol.* 1998;43:156–63.
 10. Minguez-Castellanos A, Chamorro CE, Escamilla-Sevilla F, Ortega-Moreno A, Rebollo AC, Gomez-Rio M, et al. Do alpha-synuclein aggregates in autonomic plexuses predate Lewy body disorders?: a cohort study. *Neurology.* 2007;68:2012–8.
 11. Benarroch EE, Schmeichel AM, Parisi JE. Involvement of the ventrolateral medulla in parkinsonism with autonomic failure. *Neurology.* 2000;54:963–8.
 12. Miyamoto T, Miyamoto M, Inoue Y, Usui Y, Suzuki K, Hirata K. Reduced cardiac I-MIBG scintigraphy in idiopathic REM sleep behavior disorder. *Neurology.* 2006;67:2236–8.
 13. Fantini ML, Postuma RB, Montplaisir J, Ferini-Strambi L. Olfactory deficit in idiopathic rapid eye movements sleep behavior disorder. *Brain Res Bull.* 2006;70:386–90.
 14. Shishido T, Ikemura M, Obi T, Yamazaki K, Terada T, Sugiura A, et al. alpha-synuclein accumulation in skin nerve fibers revealed by skin biopsy in pure autonomic failure. *Neurology.* 2010;74:608–10.
 15. Iranzo A, Lomena F, Stockner H, Valldeoriola F, Vilaseca I, Salamero M, et al. Decreased striatal dopamine transporter uptake and substantia nigra hyperechogenicity as risk markers of synucleinopathy in patients with idiopathic rapid-eye-movement sleep behaviour disorder: a prospective study [corrected]. *Lancet Neurol.* 2010;9:1070–7.
- B. Tijero*, J.C. Gómez-Esteban, K. Berganzo y J.J. Zarranz
Servicio de Neurología, Hospital de Cruces, Baracaldo, Bilbao, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: beatriz.tijero@hotmail.com
 (B. Tijero).
- doi:10.1016/j.j.nrl.2011.03.015

Comentarios a la carta al editor publicada por Martínez-Lapiscina et al: «Crisis epiléptica y lipoma del cuerpo caloso: causa o hallazgo»

Comments on the published Letter to the Editor by Martínez-Lapiscina et al: «Epileptic seizure and lipoma of the corpus callosum: cause or finding»

Sr. Editor:

Hemos leído con gran interés el reciente artículo publicado por Martínez-Lapiscina et al «Crisis epiléptica y lipoma del cuerpo caloso: causa o hallazgo»¹. Como los autores ponen de manifiesto, «los lipomas intracraneales pueden ser causa de crisis epilépticas y el correcto diagnóstico tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas».

Hace algunos años publicamos un caso de lipoma del cuerpo caloso en un varón de 42 años que falleció súbitamente por broncoaspiración alimentaria como consecuencia de una crisis epiléptica mientras estaba cenando. El estudio neuropatológico puso de manifiesto dos lipomas curvilíneos situados en la parte superior de la rodilla del cuerpo caloso (2,5 x 0,7 cm y 1,5 x 0,5 cm, respectivamente), constituidos por tejido adiposo maduro y muy bien vascularizados, no asociados a anomalías en el desarrollo del cuerpo caloso².

Llama la atención que nuestro paciente había presentado dos crisis epilépticas previas, a los 28 y 40 años, por lo que se le practicó electroencefalograma, tomografía computarizada y resonancia magnética que evidenciaron «grasa en el cerebro», según refirió la familia ya que no tuvimos acceso a la historia clínica. El paciente no recibía tratamiento anticomicial al considerar que no existía indicación clínica. Este extremo fue confirmado por la negatividad del análisis químico-toxicológico realizado.

Recientemente, hemos tenido otro caso de lipoma de cuerpo caloso como hallazgo incidental en la autopsia de una mujer de 41 años fallecida súbitamente por patología digestiva. Se trataba de un lipoma túbulo-nodular de 2 x 4 cm, de localización interhemisférica, situado en la parte anterior del cuerpo caloso, no asociado a disgenesias de éste ni a otras anomalías de la migración neuronal (fig. 1). La paciente no había presentado crisis epilépticas, pero presentaba antecedentes de cefalea y leve retraso psicomotor. Por otro lado, la facies era algo tosca con prominencia frontal e implantación baja de las orejas lo que sugiere algún defecto en el desarrollo de la línea media, como han puesto de manifiesto otros autores³⁻⁵.

Los lipomas intracraneales son malformaciones congénitas infrecuentes que representan solo el 0,03-0,08% de todas las masas intracraneales^{2,3}. En los últimos 6 años y



Figura 1 Corte coronal del cerebro en fresco a nivel de los núcleos de la base. Se observa lipoma interhemisférico situado en la parte anterior del cuerpo caloso.