

Bibliografía

1. Wenning GK, Colosimo G, Geser F, Poewe W. Multiple system atrophy [review]. *The Lancet Neurology*. 2004;3:93–103.
2. Sitburana O, Ondo WG. Brain magnetic resonance imaging (MRI) in parkinsonian disorders. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2009;15:165–74.
3. Pereiro I, Arias M, Requena I. Signo de santiagoño en la atrofia multisistémica. *Neurología*. 2010;25:336–7.
4. Shrivastava A. The hot cross bun sign. *Radiology*. 2007;245:606–7.
5. Massano J, Costa F, Nadais G. Teaching neuroimagen: MRI in multiple system atrophy. *Neurology*. 2008;71:e38.
6. Abe K, Hikita T, Yokoe M, Mihara M, Sakoda S. The cross signs in patients with multiple system atrophy: a quantitative study. *J Neuroimaging*. 2006;16:73–7.
7. Srivastava T, Signh S, Goyal V, Shukla G, Behari M. Hot cross bun sign in tow patients with multiple system atrophy- cerebellar. *Neurology*. 2005;64, 128.
8. Lee YC, Liu CS, Wu HM, Wang PS, Chang MH, Soong BW. The hot cross bun sign in the patients with spinocerebellar ataxia. *Eur J Neurol*. 2009;16:513–6.

M. Recio Bermejo*, S. Navarro Muñoz, B. Espejo Martinez, C. Mangas Aveleira y R. García Ruiz
Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: marecber@yahoo.es
 (M. Recio Bermejo).

doi:10.1016/j.nrl.2011.12.015

Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Sumner: ¿una asociación casual?

Optical neuropathy in Lewis-Sumner syndrome: a casual relationship?

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el caso clínico publicado en su revista titulado «Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Sumner: a propósito de un caso»¹, por cuanto esperábamos encontrar en él una asociación nosológica entre la desmielinización central de una neuropatía óptica y la periférica propia del síndrome de Lewis-Sumner (SLS), o al menos esperábamos que los autores discutieran tal posibilidad al haber hallado las dos patologías en un único paciente. Sin embargo, descubrimos tan solo una breve (aunque interesante) revisión de las neuropatías con bloqueos de conducción en la que se mencionan tanto la neuropatía motora multifocal (NMM) como el SLS, quizá sin remarcar lo suficiente las diferencias que existen entre ambos cuadros. El SLS se considera en la actualidad una variante asimétrica o multifocal de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) en la que, a diferencia de la NMM, existe afectación de fibras sensitivas, no es habitual encontrar la presencia de anticuerpos anti-GM1 y un número no infrecuente de casos pueden responder adecuadamente al tratamiento con corticoides^{2,3}. No obstante, esta respuesta terapéutica ha sido puesta en duda en un reciente trabajo en el que también se propone separar claramente el SLS, no sólo de la NMM, sino también de la CIDP⁴. Por último, y de manera muy a propósito del caso objeto de la carta de Sanchez-Ferreiro y Barreiro Gonzalez, también ha sido descrita la afectación central en el SLS y, sin embargo y hasta dónde conocemos, no en la NMM⁵⁻⁷. En efecto, en el caso comunicado recientemente en NEUROLOGÍA¹ los autores describen la coincidencia en un mismo paciente de SLS y neuritis retrobulbar; sin embargo, ambas patologías son descritas de forma incompleta —no se proporciona resultado alguno

sobre el EMG y tampoco queda claramente explicada la patogenia de la neuritis óptica, ya que ni se detallan pruebas vasculares o de autoinmunidad ni se especifica de qué parte del organismo de la paciente se obtuvo la «resonancia magnética donde no se hallaron lesiones de desmielinización»—, y sobre todo, en ningún momento queda claro que los autores hayan pretendido asociar etiopatogénicamente ambas dolencias. Nos preguntamos por tanto si en su carta al director Sánchez-Ferreiro y Barreiro González sólo han aprovechado la presencia de dos patologías poco frecuentes en un mismo paciente (patologías que además no han sabido describir correctamente) o bien han pretendido sugerir algo más que casualidad en la asociación de dos enfermedades desmielinizantes. Si se ha tratado de esto último, desgraciadamente los autores no han sabido transmitir el interés del caso y de su presunta hipótesis.

Bibliografía

1. Sanchez-Ferreiro AV, Barreiro Gonzalez JR. Neuropatía Óptica en un Síndrome de Lewis-Sumner: a propósito de un caso. *Neurología*. 2011;26:438–9.
2. Rajabally YA, Chavada G. Lewis-Sumner syndrome of pure upper-limb onset: diagnostic, prognostic, and therapeutic features. *Muscle Nerve*. 2009;39:206–20.
3. Lewis RA. Neuropathies associated with conduction block. *Curr Opin Neurol*. 2007;20:525–30.
4. Attarian S, Verschueren A, Franques J, Salort-Campana E, Jouve E, Pouget J. Response to treatment in patients with Lewis-Sumner syndrome. *Muscle Nerve*. 2011;44:179–84.
5. Parry GJ. Are multifocal motor neuropathy and Lewis-Sumner syndrome distinct nosologic entities. *Muscle Nerve*. 1999;22:557–9.
6. Viala K, Renié L, Maisonobe T, Béhin A, Neil J, Léger JM, et al. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain*. 2004;127:2010–7.
7. Liguori R, Rizzi R, Vetrugno R, Salvi F, Lugaresi A, Cevoli S, et al. Steroid-responsive multifocal demyelinating neuropathy with central involvement. *Muscle Nerve*. 1999;22:262–5.

T. Segura* y P.A. Sánchez-Ayaso

Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Albacete, Albacete, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: tseguram@meditex.es (T. Segura).

doi:10.1016/j.nrl.2011.12.011

El déficit selectivo de inmunoglobulina A excepcionalmente se asocia a esclerosis múltiple

Selective immunoglobulin A deficiency is exceptionally associated with multiple sclerosis

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el artículo de Remolina López et al.¹ en el que se comunica uno de los pocos casos descritos en la literatura sobre la asociación entre déficit de IgA y esclerosis múltiple. De hecho, en Pubmed solo hemos podido encontrar otro caso en un paciente japonés². Nos gustaría llamar la atención sobre la excepcionalidad de dicha asociación y sus posibles implicaciones etiopatogénicas.

El déficit selectivo de IgA es la inmunodeficiencia primaria más frecuente, con una prevalencia variable entre grupos étnicos. En nuestro medio, nuestro grupo ha descrito la mayor prevalencia de este déficit en la población general en el mundo occidental: 1 de cada 163 individuos³. En el actual protocolo de estudio de esclerosis múltiple, en prácticamente todos los pacientes, se cuantifican los niveles de Ig séricas (IgG, IgA e IgM), la cinética de formación intratecal de Inmunoglobulinas y las bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo. Por ello no creemos que la presencia de un déficit de inmunoglobulinas pase desapercibida o se encuentre infradiagnosticada en esta enfermedad. En nuestra serie de pacientes, en los últimos 18 años, hemos estudiado 183 casos de esclerosis múltiple y no hemos encontrado ningún caso de déficit de IgA. Esto contrasta con la alta prevalencia de déficit de IgA que tenemos tanto en población general (0,61%), como en diversas enfermedades autoinmunitarias, como celiaquía (4,1%), lupus eritematoso sistémico (1,56%), tiroiditis (2,69%) o diabetes mellitus (4,70%)⁴. La falta de asociación entre esclerosis múltiple y déficit selectivo de IgA podría tener implicaciones etiopatogénicas, indicando un sustrato genético distinto o un desencadenante ambiental de diferente naturaleza respecto de las enfermedades autoinmunitarias indicadas anteriormente. La ausencia de IgA en las secreciones favorece la sobreestimulación antigénica, sobre todo a nivel de tracto

digestivo, pero probablemente esta vía no tenga un papel importante como desencadenante de una esclerosis múltiple. En este sentido, resulta particularmente revelador que en otra enfermedad autoinmune del sistema nervioso, la miastenia gravis, tampoco exista asociación con el déficit selectivo de IgA⁵. Por todo ello consideramos que el caso de Remolina López et al. debe ser considerado más como una excepción, por razones meramente estadísticas, debido a la alta prevalencia de ambas enfermedades, que como una posible asociación causa-efecto o un origen común de la enfermedad.

Bibliografía

1. Remolina Lopez AJ, Uribe RC, Patrucco L, Rojas JI, Cristiano E. Selective IgA deficiency and multiple sclerosis. *Neurologia*. 2011;26:375–7.
2. Iwasaki Y, Kinoshita M, Uchida A. A case of multiple sclerosis demonstrating ossification of anterior, posterior longitudinal ligament, thickening of the skull, and selective IgA deficiency. *Rinsho Shinkeigaku*. 1987;27:1122–6.
3. Pereira LF, Sapina AM, Arroyo J, Vinuelas J, Bardaji RM, Prieto L. Prevalence of selective IgA deficiency in Spain: more than we thought. *Blood*. 1997;90:893.
4. Pereira LF, Camara C, Ojeda I, Alsina M, Vargas L, López Hoyos M, et al. Prevalence of selective IgA deficiency in 4923 individuals with autoimmune disorders: A spanish multicentre study. 6th International Congress on Autoimmunity. Oporto 2008.
5. Ramanujam R, Piehl F, Pirskanen R, Gregersen PK, Hammarstrom L. Concomitant autoimmunity in myasthenia gravis - Lack of association with IgA deficiency. *J Neuroimmunol*. 2011;236:118–22.

L.F. Pereira^{a,*}, M. Gómez^b, J.A. García Trujillo^a, S. Romero Chala^a y C. Cámara Hijón^a

^a *Laboratorio de Inmunología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España*

^b *Servicio de Neurología. Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico:

luis.fernandezp@ses.juntaextremadura.net (L.F. Pereira).

doi:10.1016/j.nrl.2011.08.004