

## Bibliografía

- Sanjay BK, Sim FH, Unni KK, McLeod RA, Klassen RA. Giant-cell tumours of the spine. *J Bone Joint Surg Br.* 1993;75:148–54.
- Manjunatha HK, Ramaswamy AS, Sunil Kumar B. Aggressive giant cell tumor of the anterior arc of the rib. *J Cytol.* 2012;29:51–5.
- Boriani S, Bandiera S, Casadei R, Boriani L, Bonthineni R, Gasbarrini A, et al. Giant cell tumor of the mobile spine. *Spine.* 2012;37:37–45.
- Hunter CL, Donthineni D, Hornyak M, Murali R. Giant-cell tumors of the cervical spine. Case report. *Neurosurgery.* 2006;59:1142–3.
- Fidler MW. Surgical treatment of giant cell tumours of the thoracic and lumbar spine. Report of nine patients. *Eur Spine.* 2001;10:69–77.
- Campanacci M, Baldini N, Boriani S, Sudanese A. Giant-cell tumor of the bone. *J Bone Joint Surg Am.* 1987;69:106–14.
- Hart RA, Boriani S, Biagini R, Curnier B, Weinstein JN. A system for staging and management of spine tumors. A clinical outcome study of giant cell tumors of the spine. *Spine.* 1997;30:272–5.
- Feigenberg SJ, Marcus Jr RB, Zlotnicki RA, Scarborough MT, Berrey BH, Enneking WF. Radiation therapy for giant cell tumors of bone. *Clin Orthop Relat Res.* 2003;411:207–16.
- Junming M, Cheng Y, Dong C, Jianru X, Xinghai Y, Quan H, et al. Giant cell tumor of the cervical spine. A series of 22 cases and outcomes. *Spine.* 2008;33:280–8.
- García-Bravo A, Sánchez-Enríquez J, Méndez-Suárez JL, Melian-Suárez A, Miranda-Calderín G. Secondary tetraplegia due to giant-cell tumors of cervical spine. *Neurochirurgie.* 2002;48:527–32.

P.E. Jiménez Caballero

*Servicio de Neurología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España*

*Correo electrónico: pjimenez1010j@yahoo.es*

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.11.001>

## Neurorretinitis y trombosis venosa intracraneal en el síndrome antifosfolípido

### Neuroretinitis and intracranial venous thrombosis in antiphospholipid syndrome

*Sr. Editor:*

El síndrome antifosfolípido (SAF) es un trastorno autoinmunitario sistémico caracterizado por la presencia de trombosis venosas y/o arteriales, abortos de repetición y otras complicaciones durante el embarazo, asociadas a la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (APL)<sup>1</sup>. La neurorretinitis es una inflamación de la retina con papiledema y exudados maculares en estrella; raramente se asocia al SAF. Describimos un caso inusual de neurorretinitis y trombosis venosa intracraneal como forma de presentación de un SAF.

Mujer de 16 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que acude a urgencias por presentar cefalea holocraneal, náuseas y vómitos de una semana de evolución, que se acompañan de disminución de la agudeza visual. No refiere tratamiento previo ni síntomas sistémicos o infecciosos.

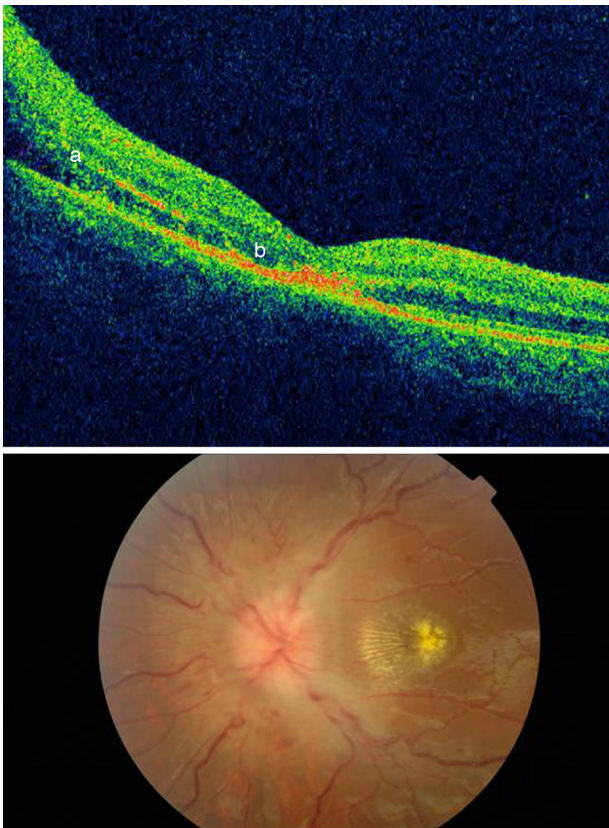
La agudeza visual es de 8/30 en el ojo derecho y de 8/40 en el izquierdo. Defecto pupilar aferente en ambos ojos. Fondo de ojo: edema de papila y estrella macular con exudados en el epitelio pigmentario compatible con neurorretinitis y estrella macular en ambos ojos (fig. 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra un edema de papila con extravasación que alcanza la mácula y lesión de los fotorreceptores (fig. 1). Hemograma con un moderado descenso de linfocitos. Anticuerpos antinucleares (ANA) positivos (+) 1/640, con patrón homogéneo y moteado. Factor reumatoide, anti-Ro, anti-SM y anti-ADN, negativos. El estudio de coagulación mostraba un tiempo elevado de tromboelastina parcial activada a 78,1 s. Anticoagulante lúpico (ACL) positivo y elevados anticuerpos anticardiolipinas (ACA) (> IgG 80), anti-β2 glucoproteína I (anti-IgG 85).

Se realizó una punción lumbar que mostró una presión de apertura de 46 cm de agua, siendo la citoquímica del líquido cefalorraquídeo normal. La angiorrresonancia magnética intracraneal muestra una trombosis de senos sigmoideo y transversal derecho (fig. 2), sin lesiones en el parénquima cerebral. En la RM craneal axial se aprecia un edema de retina en el ojo izquierdo (fig. 3). Las serologías fueron negativas para lúes, borrelia, virus neurotrópicos y bartonella henselae. A las 12 semanas persisten elevados la ACA y ACL (IgG 154), anti-β2-glucoproteína I (anti IgG: 37 e IgM: 39), con ANA negativos.

La paciente tuvo una hipertensión intracraneal secundaria a una trombosis intracraneal de senos venosos. Tiene SAF de acuerdo con los criterios diagnósticos, al presentar fenómenos protrombóticos con ACA y ACL positivos. Inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg y acetazolamida, y se anticoagula con acenocumarol. Actualmente, tras 3 años de seguimiento, la paciente no ha presentado más eventos trombóticos ni déficit visuales asociados a disco óptico.

Los criterios diagnósticos del SAF incluyen la presencia de al menos un evento trombótico clínico y de anticuerpos tales como ACL, ACA o anti-β2-glucoproteínas. Nuestra paciente comenzó con una trombosis de senos intracraneales que causó una hipertensión intracraneal, manifestada por cefalea de características orgánicas, pérdida de visión y edema de papila.

La neurorretinitis con edema macular en estrella es una neuropatía óptica caracterizada por edema del nervio óptico, edema peripapilar, exudados duros maculares y frecuentemente por la presencia de células en el vítreo<sup>2</sup>. La estrella macular está formada por depósitos de lípidos exudados en la capa plexiforme, causando desprendimiento seroso de la retina. La reabsorción del líquido seroso alrededor de la mácula deja precipitados lipídicos en forma de estrella. Esta aparece al principio de la pérdida de visión o una o 2 semanas después. La estrella macular puede estar asociada a neurorretinitis, retinopatía hipertensiva y papiledema<sup>3</sup>. La mayoría de los pacientes con neurorretinitis



**Figura 1** Arriba: Tomografía de coherencia óptica que muestra un edema de papila con extravasación que alcanza la mácula (a) y con lesión de fotorreceptores (b). Abajo: Fondo de ojo en el que se aprecia edema de papila y estrella macular.

tienen una pérdida de visión de grado variable, con discromatopsia, sin dolor y frecuentemente asociado a un defecto pupilar aferente y escotoma centrocecal. El edema de papila es un signo precoz de neurorretinitis y puede evolucionar a edema peripapilar y hemorragias en astilla. La mayoría de las neurorretinitis son idiopáticas y entre las causas menos frecuentes que se deben tener en cuenta algunas infecciones virales inespecíficas o procesos inmunomediados. Los virus más frecuentes son el virus del herpes simple, el virus del herpes zóster, el virus de la hepatitis B y el virus de las papearas, y entre las bacterias, el toxoplasma, el lúes, la fiebre por arañazo de gato y la enfermedad de Lyme. Las neurorretinitis no infecciosas como manifestación inicial de un lupus eritematoso sistémico o un SAF han sido raramente descritas en la literatura<sup>4</sup>. Las manifestaciones oftalmológicas en el síndrome antifosfolípido tienen gran variabilidad y su incidencia va del 8 al 88%. Las estructuras que con frecuencia se afectan son la retina, la vascularización coroidea, los nervios oculomotores y la vía visual<sup>5</sup>. La presencia de edema de papila en estos casos se ha asociado a isquemia retiniana difusa o a neuropatía óptica isquémica anterior<sup>6</sup>. La fisiopatología de la neurorretinitis en nuestro caso interviene claramente la hipertensión intracraneal por la existencia de una trombotosis venosa intracraneal con aumento de presión. No obstante, y repasando la bibliografía existente, además del componente de hipertensión intracraneal sobre el nervio óptico, y consecuentemente el edema de papila, en la fisiopatología de la neurorretinitis por síndrome antifosfolípido se describen casos de isquemia y fenómenos trombóticos tanto a nivel de vasos retinianos como en la papila<sup>7</sup>.



**Figura 2** Angio-RM: trombotosis de los senos venoso transverso y sigmoideo derechos.

Presentamos el caso de una mujer joven con neurorretinitis de causa no infecciosa, asociada a hipertensión intracraneal debida a una trombotosis del seno transverso en



**Figura 3** RM craneal: hiperintensidad en la papila izquierda: edema papila.

el contexto de un SAF primario. Hay numerosas referencias que asocian el SAF a neuropatía óptica, enfermedad retiniana oclusiva y escleritis/epiescleritis, siendo la neuroretinitis una forma rara de presentación.

## Bibliografía

1. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RI, Cervera R, et al. International consensus statement on an update of the classification criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost.* 2006;4:295–306.
2. Kurz DE, Wang RC, Kurz PA. Idiopathic retinal vasculitis aneurysms and neuroretinitis in patient with antiphospholipid syndrome. *Arch Ophthalmol.* 2012;130:257–8.
3. Maitland CG, Miller NR. Neuroretinitis. *Arch Ophthalmol.* 1984;102:1146–50.
4. Farooqui SZ, Thong BYH, Teoh CBS. Neuroretinitis as an initial presentation of lupus-like illness with antiphospholipid syndrome. *Lupus.* 2010;1662–4.
5. Durrani M, Gordon C, Murray PI. Primary anti-phospholipid antibody syndrome (APS): current concepts. *Surv Ophthalmol.* 2002;47:215–38.
6. Suvajac G, Stojanovich L, Milenkovich S. Ocular manifestations in antiphospholipid syndrome. *Autoimmunity Rev.* 2007;6:409–14.
7. Purvin V, Sundaram S, Kawasaki A. Neuroretinitis: Review of the literature and new observations. *J Neuro-Ophthalmol.* 2011;31:58–68.

J. Pelegrina Molina<sup>a</sup>, F.J. Barrero Hernández<sup>a,\*</sup>,  
J.L. Callejas Rubio<sup>b</sup>, R. Anaya Alaminos<sup>c</sup>  
y N. Ortego Centeno<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Neurología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

<sup>b</sup> *Unidad de Enfermedades Sistémicas, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

<sup>c</sup> *Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [fjbarreroh@hotmail.com](mailto:fjbarreroh@hotmail.com)  
(F.J. Barrero Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.10.011>