

Figura 2 Angiografía preembolización.

Bibliografía

1. Chunj SJ, Kim JS, Kim JC, Lee SK, Kwon SU, et al. Intracranial dural arteriovenous fistulas: Analysis of 60 patients. *Cerebrovasc Dis.* 2002;13:79–88.
 2. Lee PH, Lee JS, Shin DH, Kim BM, Huh K. Parkinsonism as an initial manifestation of dural arteriovenous fistula. *Eur J Neurol.* 2005;12:403–6.
 3. Netravathi M, Pal PK, Bharath RD, Ravishankar S. Intracranial dural arteriovenous fistula presenting as parkinsonism and cognitive dysfunction. *J Clin Neurosci.* 2011;18:138–40.
 4. Cognard C, Gobin YP, Pierot L, Bailly AL, houdart E, Merland JJ, et al. Cerebral dural arteriovenous fistulas: Clinical and angiographic correlation with a revised classification of venous drainage. *Radiology.* 1995;194:671–80.
 5. Nogueira RG, Baccin CE, Rabinov JD, Pryor JC, Buonanno FS, Hirsch JA. Reversible parkinsonism after treatment of dural arteriovenous fistula. *J Clin Neurosci.* 2009;16:341–3.
 6. Matsuda S, Waragai M, Shinotoh H, Takahashi N, Takagi K, Hattori T. Intracranial dural arteriovenous fistula (DAVF) presenting progressive dementia and parkinsonism. *J Neurol Sci.* 1999;165:43–7.
 7. Kwon BJ, Han MH, Kang HS, Chang KH. MR Imaging findings of intracranial dural arteriovenous fistulas: Relations with venous drainage patterns. *Am J Neuroradiol.* 2005;26:2500–7.
 8. Willinsky R, Goyal M, TerBrugge K, Montanera W. Tortuous, engorged pial veins in intracranial dural arteriovenous fistulas: Correlations with presentation, location, and MR findings in 122 patients. *Am J Neuroradiol.* 1999;20:1031–6.
 9. Zeidman SM, Monsein LH, Arosarena O, Aletich V, Biafore JM, Dawson RC, et al. Reversibility of white matter changes and dementia after treatment of dural fistulas. *Am J Neuroradiol.* 1995;16:1080–3.
 10. Geibprasert S, Pongpech S, Jiarakongmun P, Shroff M, Armstrong D, Krings T. Radiologic assessment of brain arteriovenous malformations: What clinicians needs to know. *RadioGraphics.* 2010;30:483–501.
- I. Navalpotro-Gomez*, A. Rodríguez-Campello, R.M. Vivanco-Hidalgo, E. Vivas y J. Roquer-Gonzalez
- Servicio de Neurología y Neurorradiología Intervencionista, Hospital Universitario del Mar. Barcelona, Grup de Recerca Neurovascular-IMIM- Hospital del Mar, Barcelona, España*
- * Autor para correspondencia.
Correos electrónicos: INavalpotro@parcdesalutmar.cat, uxteneri@hotmail.com (I. Navalpotro-Gomez).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.10.010>

Corea secundaria a encefalitis estriatal por anticuerpos CV2/CRMP5. Descripción de un caso y revisión de la literatura



Chorea secondary to striatal encephalitis due to anti-CV2/CRMP5 antibodies. Case description and review of the literature

Sr. Editor:

Los síndromes coreicos son trastornos del movimiento asociados a enfermedades hereditarias, metabólicas, infec-

ciosas, neurodegenerativas, autoinmunes e iatrogénicas¹. Su asociación con procesos neoplásicos es inusual, representando en torno al 1% de los síndromes paraneoplásicos².

Se presenta el caso de una paciente de 62 años que ingresa por un cuadro de un mes de evolución de inestabilidad para la marcha asociada a labilidad emocional y alteración del comportamiento con desinhibición y verbosidad. Refería una pérdida de 20 kg en los 2 últimos meses. La exploración reveló la presencia de movimientos coreiformes que parasitaban los movimientos voluntarios, afectando simétricamente tanto a extremidades como a tronco y cuello, desaparecían con el reposo y se exacerbaban en situación de estrés. Se observó una importante astasia y una marcha inestable, sin ataxia ni aumento de base de sustentación. El tono muscular era normal, sin bradicinesia ni distonías asociadas. El balance muscular y los reflejos esta-

ban conservados, sin signos de liberación piramidal. No se observaron disimetrías, ni alteraciones sensitivas.

Entre los datos complementarios, una RM cerebral mostró una afectación simétrica de ambos núcleos estriados y de los brazos anteriores de ambas cápsulas internas, con aumento de señal en secuencias FLAIR y T2, sin brillo en las imágenes de difusión ni alteración de señal en T1 (fig. 1).

Se realizó un estudio metabólico completo, con curva lactato-amonio, cobre, ceruloplasmina, y perfil hepático, cuyos parámetros se encontraban dentro de la normalidad. En la serología en sangre se encontró un título elevado de anticuerpos FTA, con RPR negativo. Las serologías para VIH y para hepatitis B y C fueron negativas.

El líquido cefalorraquídeo presentaba una pleocitosis de 38 linfocitos/ml con glucosa, proteínas, ADA y ácido láctico dentro de la normalidad. El cultivo fue negativo. Los anticuerpos VDRL fueron negativos. La citología y citometría de flujo no mostraron celularidad neoplásica. Mediante inmunoblot se observó la presencia de una banda correspondiente a anticuerpos CV2/CRMP5, con anticuerpos Hu/ANNA1 negativos.

En la TC toracoabdominal se hallaron adenopatías mediastínicas, paratraqueales derechas, subcarinales e hiliares izquierdas de aspecto infiltrativo tumoral. Tras su una punción mediante ecobroncoscopia, se llegó al diagnóstico anatomopatológico de carcinoma microcítico de pulmón.

Ante la progresión del cuadro, se inició tratamiento con metilprednisolona 500mg/24h y benzilpenicilina intravenosa. Esta última se mantuvo durante 3 días, modificándose por 3 dosis de benzilpenicilina intramuscular semanal, al considerar improbable la presencia de neurosífilis por la presencia de anticuerpos RPR negativo en suero y de anticuerpos VDRL negativos en líquido cefalorraquídeo. Coincidiendo con el tratamiento con penicilina intravenosa se observó un empeoramiento de la corea. Posteriormente se inició tratamiento quimioterápico, tras el que mejoró significativamente, con una mínima persistencia de la misma.

Ante un síndrome coreico con lesiones bilaterales en ganglios de la base, con hiperintensidad en secuencias T2 y normoseñal en T1 debe hacerse un diagnóstico diferencial con patologías como la enfermedad de Wilson, la enfermedad de Huntington, síndromes Huntington-like como la forma priónica o HDL-1, la ataxia espinocerebelosa tipo 17 (SCA 17) o HDL-3 y la atrofia dentorrubropalidolusiana, encefalopatía hipóxico-isquémica, crisis hipoglucémicas, intoxicaciones por monóxido de carbono o cianuro, enfermedades mitocondriales, encefalitis infecciosas y en enfermedad de Creutzfeldt-Jakob entre otras^{1,3}. La ausencia de episodios causales de encefalopatía hipóxico-isquémica y de exposición a tóxicos, con un estudio metabólico dentro de la normalidad, el inicio subagudo y la evolución progresiva del cuadro excluyeron estas patologías. No se determinó la presencia de acantocitos en sangre para descartar una corea-acantocitosis dado el resto de los hallazgos paraclínicos. Aunque se han descrito casos de corea asociada a neurosífilis que presentan buena respuesta al tratamiento con penicilina intravenosa⁴, la presencia en la paciente de sífilis se consideró un hallazgo casual, siendo improbable la afectación neurológica dados los hallazgos serológicos y la progresión de la sintomatología a pesar del tratamiento con benzilpenicilina intravenosa.

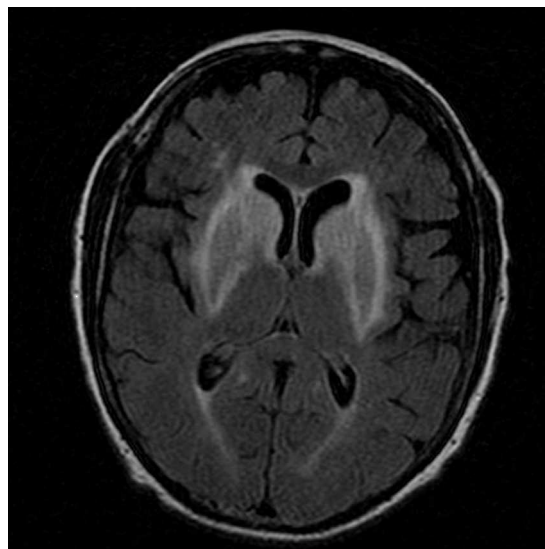


Figura 1 RM cerebral con afectación simétrica de ambos núcleos estriados y brazos anteriores de cápsulas internas, con aumento de señal en secuencia FLAIR.

El cuadro clínico fue secundario a un síndrome paraneoplásico por anticuerpos onconeuronales CV2/CRMP5; siendo estos los que con mayor frecuencia se han descrito en síndromes coreicos paraneoplásicos (64%)². En ocasiones pueden asociarse a anticuerpos Hu/ANNA1 (12%), que también pueden expresarse en solitario (19%)². Asimismo existen casos sin anticuerpos onconeuronales asociados². La corea es el síntoma guía, pudiendo aparecer en ausencia de otras manifestaciones que se le han atribuido con frecuencia como opsoclonus-mioclonus, polineuropatía, ataxia cerebelosa, alteraciones psiquiátricas, encefalitis límbica; o características de anticuerpos CV2/CRMP5 como alteraciones visuales o síndrome miasteniforme tipo Eaton-Lambert asociado a timoma^{2,5-8}.

El tumor que con mayor frecuencia se asocia a esta patología es el carcinoma microcítico de pulmón, con casos descritos de carcinomas de colon, de riñón, no microcíticos de pulmón, germinomas y linfomas^{2,9}.

Una RM cerebral normal no excluye esta patología. En una de las mayores series de casos publicada de síndromes coreicos paraneoplásicos, de 12 pacientes con RM cerebral esta fue normal en 7. En otros 4, la RM inicial presentó alteraciones difusas en sustancia blanca, desarrollando durante el seguimiento alteraciones en ganglios de la base con hiperseñal en T2 y FLAIR en 2 de ellos². Otros autores han descritos casos con afectación inicial aislada en ganglios de la base, que en ocasiones ha desaparecido con el tiempo⁷. La afectación amigdalal típica de la encefalitis límbica es infrecuente, ya que tan solo se observó en uno de estos 12 casos, en relación con anticuerpos Hu/ANNA1²; y en uno de otros 29 pacientes revisados, siendo secundaria a anticuerpos CV2/CRMP5^{2,10}. La lesión del núcleo ventral del estriado secundario al daño difuso del mismo podría ser el sustrato anatómico de la alteración conductual en esta paciente; si bien al contrario que en la corea, no se produjo mejoría de la misma a pesar del tratamiento.

Aunque puede producirse mejoría con tratamiento inmunomodulador⁷, el pronóstico depende de la progresión tumoral². Se han descrito casos con buena respuesta al tratamiento médico sintomático (haloperidol, clonacepan, tiaprida)². En la paciente se obtuvo una buena respuesta inicial a diazepam, con posterior progresión de la sintomatología hasta el inicio de la quimioterapia.

Los hallazgos aquí presentados están en línea con los descritos en casos anteriores. Ante un síndrome coreiforme de instauración subaguda en pacientes mayores de 40 años con afectación estriatal en la RM cerebral debe considerarse la existencia de un proceso paraneoplásico una vez descartadas otras patologías, debiendo descartar en primer lugar la presencia de un carcinoma no microcítico de pulmón con CV2/CRMP5 y/o Hu/ANNA1 asociados.

Bibliografía

1. Cardoso F, Seppi K, Mair KJ, Wenning GK, Poewe W. Seminar on choreas. *Lancet Neurol*. 2006;5:589–602.
2. Vigiiani MC, Honnorat J, Antoine JC, Vitaliani R, Giometto B, Psimaras D, et al. Chorea and related movement disorders of paraneoplastic origin: The PNS EuroNetwork experience. *J Neurol*. 2011;258:2058–68.
3. Bekiesinska-Figatowska M, Mierzewska H, Jurkiewicz E. Basal ganglia lesions in children and adults. *Eur J Radiol*. 2013;82:837–49.
4. Shah BB, Lang AE. Acquired neurosyphilis presenting as movement disorders. *Mov Disord*. 2012;27:690–5.

5. Gultekin SH, Rosenfeld MR, Voltz R, Eichen J, Posner JB, Dalmau J. Paraneoplastic limbic encephalitis: Neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. *Brain*. 2000;123:1481–94.
6. Tüzün E, Dalmau J. Limbic encephalitis and variants: classification, diagnosis and treatment. *Neurologist*. 2007;13:261–71.
7. Vernino S, Tuite P, Adler CH, Meschia JF, Boeve BV, Boasberg P, et al. Paraneoplastic chorea associated with CRMP-5 neuronal antibody and lung carcinoma. *Ann Neurol*. 2002;51:625–30.
8. Honnorat J, Cartalat-Carel S, Ricard D, Camdessanche JP, Carpentier AF, Rogemond V, et al. Onco-neural antibodies and tumour type determine survival and neurological symptoms in paraneoplastic neurological syndromes with Hu or CV2/CRMP5 antibodies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80:412–6.
9. Honnorat J, Cartalat-Carel S. Advances in paraneoplastic neurological syndromes. *Curr Opin Oncol*. 2004;16:614–20.
10. Kinirons P, Fulton A, Keogh M, Brennan P, Farrell MA, Moroney JT. Paraneoplastic limbic encephalitis (PLE) and chorea associated with CRMP-5 neuronal antibody. *Neurology*. 2003;61:1623–4.

J.A. Crespo-Burillo*, N. Hernando-Quintana,
P. Ruiz-Palomino y J. Martín-Martínez

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [josanjose@hotmail.com](mailto:josanjoseli@hotmail.com)
(J.A. Crespo-Burillo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.10.007>

Encefalopatía tardía por monóxido de carbono de curso reversible en un paciente tratado con citicolina



Delayed-onset encephalopathy caused by carbon monoxide poisoning: Resolution in a patient treated with citicoline

Sr. Editor:

La encefalopatía tardía secundaria a intoxicación aguda con monóxido de carbono (CO) es una complicación seria, aunque infrecuente, que se presenta entre la primera y la sexta semana después de ocurrido el episodio y que se manifiesta principalmente como un deterioro cognitivo, parkinsonismo, ataxia y/o trastorno conductual^{1–3}.

A continuación presentamos el caso de un paciente que cursó con este cuadro, caracterizado por un marcado deterioro cognitivo y cuyo desenlace fue muy favorable. Se trata de un varón de 52 años, diestro, casado, trabajador independiente, con antecedentes de alcoholismo y tabaquismo crónico. El día 16 de septiembre de 2012, después de una ingesta alcohólica, se quedó dormido al calor de un brasero sufriendo una exposición al monóxido de carbono por un lapso de 14h. Fue ingresado en un hospital provincial

por el cuadro de confusión, y tras permanecer en observación durante 24h sin haber mediado tratamiento con oxígeno hiperbárico fue dado de alta sin trastornos neurológicos. El paciente continuó realizando sus actividades laborales sin incidentes durante los 30 días posteriores, momento en que su cónyuge detectó cambios en su conducta habitual, y lo notó apático, desorientado, confuso, con dificultad para realizar tanto sus actividades laborales como cotidianas. Este señor fue hospitalizado nuevamente y se le realizó una tomografía computarizada cerebral, que resultó normal, y exámenes generales que descartaron una etiología infecciosa o vascular, siendo derivado a nuestro centro para completar el estudio. El paciente ingresó a los 53 días de evolución, en vigilia, desorientado, con atención lábil y una notoria afectación de las funciones ejecutivas, con alteración de las pruebas de Luria puño, canto y palma, con signos de liberación frontal y con compromiso de la memoria episódica, pero con memoria remota conservada. Se constató una apraxia constructiva y en la prueba del dibujo del reloj solamente alcanzó 2 puntos. El paciente fue sometido al Test Mini-Mental (MMSE), obteniendo una puntuación de 19/30, y al *Addenbrooke's Cognitive Examination* (ACE) en el cual obtuvo 61/100 puntos. En cuanto al resto del examen el paciente no presentaba signos focales, mioclonías ni trastornos del movimiento. Los exámenes de laboratorio general fueron normales, la prueba de VDRL fue no reactiva y el test para VIH fue negativo. El estudio del líquido