

Queratitis neurotrófica secundaria a malformación cerebral



Neurotrophic keratitis secondary to cerebral malformation

Sr. Editor:

La queratitis neurotrófica es una enfermedad degenerativa de la córnea, secundaria a trastornos del nervio trigémino. La prevalencia se estima en menos de 5/10.000. Cualquier noxa que afecta al nervio trigémino en su paso, desde el núcleo hasta sus ramas puede producir la enfermedad. Presentamos el caso de una niña de 7 años de edad, que había sido diagnosticada de queratitis crónica del ojo derecho de un año y medio de evolución. Recibió tratamiento local con lubricantes oculares sin ninguna mejoría. Se había realizado una resonancia magnética craneal en otro centro, siendo el resultado normal. En oftalmología de nuestro centro se objetiva anestesia total corneal, además refiere molestias cuando se peina el lado derecho de la cara, así como aumento de la sudoración. Como antecedentes personales, fue adoptada desde China a los 10 meses de edad. Está escolarizada en su curso. En la exploración física de los pares craneales eran normales excepto leve asimetría de las arrugas faciales derechas. La paciente refiere sensación táctil superficial diferente entre una hemicara y la contralateral; la sensibilidad en el resto del cuerpo era normal. Los estudios virológicos y bacterianos fueron negativos. Se solicitó un estudio de resonancia magnética craneal con cortes centrados en fosa posterior, detectándose una hipoplasia del nervio trigémino derecho e ipsilateral del *cavum* de Meckel (fig. 1).

La queratitis neurotrófica es una enfermedad degenerativa de la córnea debido a alteraciones del nervio trigémino. La lesión que se produce es variable, desde queratopatía superficial punteada, a lesiones ulcerosas o defectos epiteliales persistentes que pueden conducir a la fusión del estroma e incluso perforación corneal^{1,2}. Cualquier noxa que afecta al nervio trigémino puede producir la enfermedad. Las causas más comunes son las infecciones por virus del herpes simple, lesiones intracraneales y cirugías que dañan el nervio. Otras causas incluyen quemaduras, heridas, distrofia corneal, uso crónico de medicamentos tópicos anestésicos o cirugía del segmento anterior. Las enfermedades sistémicas también pueden conducir a alteraciones en la sensibilidad de la córnea (esclerosis múltiple, lepra,...), disautonomía familiar, síndrome de Gorlin-Goldenhar, síndrome de Moëbius, síndrome de hipoestesia corneal familiar o insensibilidad al dolor con anhidrosis^{1,3}.

La exploración física puede orientar a la ubicación de la lesión. La presencia de lagofthalmos sugiere compromiso del VI par craneal, y la presencia de ptosis palpebral del II par craneal. Si no hay una causa clara, se debería solicitar una resonancia magnética nuclear centrada en fosa posterior para detectar malformaciones del tronco cerebral²⁻⁴.

No existe un tratamiento específico para esta enfermedad. El tratamiento se basa en evitar el trauma corneal y mejorar su calidad y transparencia. Se utilizan diferentes tratamientos en función de la evolución de la lesión: terapia

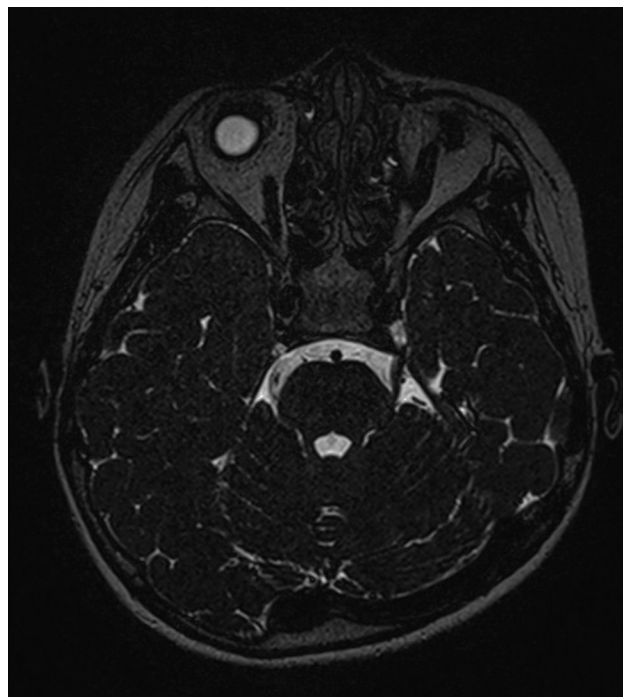


Figura 1 Imagen axial consecutiva centrada en la fosa posterior, que muestran la asimetría en el tamaño de la porción intracisternal del par craneal V y la cueva de Meckel, en el lado derecho.

antibiótica tópica, suero autólogo, gotas con timosina beta-4, tratamiento tópico con la sustancia P, uso de factores de crecimiento nervios,... El tratamiento quirúrgico se limita a los casos graves. El trasplante de membrana amniótica parece mejorar la epitelización y reduce la inflamación⁵⁻⁹. En conclusión, la queratitis neurotrófica es una enfermedad rara, sin tratamiento específico. Las causas anatómicas son muy extrañas, pero es necesario descartar malformaciones cerebrales con estudios de imagen específicos de tronco.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Sacchetti M, Lambiase A. Diagnosis and management of neurotrophic keratitis. *Ophthalmol Clin.* 2014;8:571-9.
2. Semeraro F, Forbice E, Romano V, Angi M, Romano MR, Filippelli ME, et al. Neurotrophic keratitis. *Ophthalmologica.* 2014;231:191-197.
3. Bonini S, Rama P, Olzi D, Lambiase A. Neurotrophic keratitis. *J Neuroophthalmol.* 2004;24:345-6.

4. Pushker N, Dada T, Vajpayee RB, Gupta V, Aggrawal T, Titiyal JS. Neurotrophic keratopathy. *Eur J Ophthalmol.* 2002;12:60–5.
5. Magone MT, Seitzman GD, Nehls S, Margolis TP. Treatment of neurotrophic keratopathy with nasal dilator strips. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:1529–30.
6. Solomon A, Meller D, Prabhasawat P, Jonh T, Espana EM, Steuhl KP, et al. Amniotic membrane grafts for nontraumatic corneal perforations, descemetoceses, and deep ulcers. *Ophtalmology.* 2002;109:694–703.
7. Lambiase A, Manni L, Rama P, Bonini S. Clinical application of nerve growth factor on human corneal ulcer. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:1529–30.
8. Tan MH, Bryars J, Moore J. Use of nerve growth factor to treat congenital neurotrophic corneal ulceration. *Cornea.* 2006;25:352–5.
9. Park JH, Jeoung JW, Wee WR, Lee JH, Kim MK, Lee JL. Clinical efficacy of amniotic membrane transplantation in the treatment of various ocular surface diseases. *Eye (Lond).* 2003;17:989–95.

A. Pérez Villena^{a,*}, E. Dorronzoro Ramírez^b,
B. González García^c y J. Jiménez Martínez^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

^b Servicio de Oftalmología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ana.perez.villena@gmail.com

(A. Pérez Villena).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.03.008>

0213-4853/

© 2014 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. This article is made available under the Elsevier (<http://www.elsevier.com/open-access/user/1.0/>).

Captación leptomeníngea focal, un nuevo hallazgo radiológico en la seudomigraña con pleocitosis



Focal leptomeningeal uptake, a new radiological finding in pseudomigraine with pleocytosis

Sr. Editor:

El síndrome de cefalea y déficits neurológicos transitorios con linfocitosis en el líquido cefalorraquídeo (HaNDL) es una enfermedad caracterizada por: 1) Episodios de cefalea moderada o severa que duran horas; 2) Líquido cefalorraquídeo con pleocitosis linfocitaria y neuroimagen normal; 3) Episodios de cefalea acompañados por déficits neurológicos transitorios, y 4) Episodios de cefalea y déficits neurológicos recurrentes durante menos de 3 meses¹. Aunque la neuroimagen debería ser normal², se han descrito algunas excepciones. A continuación presentamos el caso de un paciente que, cumpliendo el resto de los criterios diagnósticos del síndrome de HaNDL, presenta unas alteraciones radiológicas no descritas previamente.

Varón de 30 años, sin antecedentes personales ni familiares de migraña, consultó por somnolencia, afasia mixta, hemianopsia homónima derecha y un déficit sensitivo motor en las extremidades derechas. Había consultado en las semanas previas por episodios de cefalea holocraneal, alteraciones sensitivas, sonofobia y fotofobia que se habían orientado como migrañas con aura sensitiva. A su llegada se realizó una TC craneal y un estudio neurosonológico, siendo ambos normales. A las pocas horas presentó fiebre y, tras descartar otros posibles focos infecciosos, se realizó una punción lumbar que evidenció un LCR claro con 50

leucocitos (98% mononucleares), glucosa de 69,1 mg/dl y proteínas de 1,45 g/l.

En los días posteriores presentó 2 episodios de cefalea holocraneal asociada a un déficit sensitivo en la extremidad superior izquierda, de horas de duración. Una nueva punción lumbar objetivó un LCR claro con 92 leucocitos (97% mononucleares), glucosa de 61,7 mg/dl y proteínas de 0,9 g/l. Posteriormente permaneció asintomático.

Durante su ingreso se realizó una RM craneal que mostró una captación leptomeníngea aislada en la fosa posterior (fig. 1). Las determinaciones seriadas de sangre y LCR con microbiología, citología, autoinmunidad y marcadores tumorales fueron normales. Una TC toracoabdominal también resultó normal.

Tres meses después se realizó una RM craneal de control que mostró una resolución de la captación leptomeníngea (fig. 1). Hasta la actualidad, 2 años después, el paciente no ha presentado nuevos episodios.

En el síndrome de HaNDL se han descrito entlentecimientos focales en el electroencefalograma y alteraciones focales en el flujo sanguíneo, medido mediante diferentes técnicas (Doppler, TC de perfusión, RM de perfusión, SPECT). Además, la literatura recoge casos aislados con anomalías en la RM craneal, como alteraciones en las secuencias de difusión a nivel del cuerpo calloso³, captación leptomeníngea difusa⁴ o alteraciones en la sustancia gris asociadas a un realce del LCR en la región temporal y occipital⁵. Sin embargo, la presencia de una captación leptomeníngea aislada en la fosa posterior no se había descrito previamente.

En nuestro caso, planteamos el diagnóstico diferencial con otras enfermedades que pueden acompañarse de cefalea y captaciones leptomeníngeas. Consideramos la etiología infecciosa (meningitis bacteriana, fúngica, vírica y tuberculosa), neoplásica (carcinomatosis meníngea, linfoma), autoinmune (neurosarcoidosis, encefalitis por anticuerpos antineuronales)⁶, vascular (hemorragia subaracnoidea,