

previamente se observó que las edades del primer síntoma, trasplante cardíaco y muerte fueron 12, 18 y 19 años en los varones, y 28, 33 y 34 en las mujeres, respectivamente<sup>4</sup>.

La sospecha clínica de esta enfermedad es importante porque los problemas cardiológicos se pueden tratar<sup>5</sup>. En un estudio de 50 pacientes con miocardiopatía hipertrófica y estudio genético negativo para mutaciones en 9 genes sarcómicos se encontraron 2 casos con enfermedad de Danon, lo que supone un 1% de los 197 pacientes iniciales que pasaron un cribado de miocardiopatía hipertrófica<sup>6</sup>.

La existencia de hiperCKemia con discapacidad intelectual se da en las distrofinopatías, especialmente la enfermedad de Duchenne, y en la enfermedad de Danon, y puede haber discreta elevación de CK en la distrofia miotónica congénita. Sin embargo deben contemplarse otras causas, pues dada la elevada prevalencia de la discapacidad intelectual, puede darse su asociación casual con cualquier otra miopatía.

Destacamos la importancia del estudio de las hiperCKemias persistentes significativas, que en ausencia de diagnóstico debe incluir la biopsia muscular. Destacamos así mismo la necesidad del control cardiológico en diversas miopatías que pueden asociar miocardiopatía y la vigilancia de miopatías en familias con cardiomiopatías sin diagnóstico etiológico establecido.

## Bibliografía

1. Danon MJ, Oh SJ, DiMauro S, Manaligod JR, Eastwood A, Naidu S, et al. Lysosomal glycogen storage disease with normal acid maltase. *Neurology*. 1981;31:51–7.
2. Nishino I, Fu J, Tanji K, Yamada T, Shimojo S, Koori T, et al. Primary LAMP-2 deficiency causes X-linked vacuolar cardiomyopathy and myopathy (Danon disease). *Nature*. 2000;406:906–10.
3. Sugie K, Noguchi S, Kozuka Y, Arikawa-Hirasawa E, Tanaka M, Yan C, et al. Autophagic vacuoles with sarcolemmal features delineate Danon disease and related myopathies. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2005;64:513–22.
4. Boucek D, Jinkovic J, Taylor M. Natural history of Danon disease. *Genet Med*. 2011;13:563–8.
5. D'souza RS, Levandowski C, Slavov D, Graw SL, Allen LA, Adler E, et al. Danon disease: Clinical features, evaluation, and management. *Circ Heart Fail*. 2014;7:843–9.
6. Charron P, Villard E, Sebillon P, Laforêt P, Maisonobe T, Duboscq-Bidot L, et al. Danon's disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: A systematic survey. *Heart*. 2004;90:842–6.

P.J. Modrego<sup>a,\*</sup>, F.J. López-Pisón<sup>b</sup> y J. Alfaro<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>b</sup> Servicio de Neuropediatría, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [pmpjmp@gmail.com](mailto:pmpjmp@gmail.com) (P.J. Modrego).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jnrl.2015.07.003>

0213-4853/

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

## Diabetes y alteraciones motoras



### Diabetes and motor impairments

Sr. Editor:

Presentamos el caso clínico de una mujer de 88 años, natural de España, con hipertensión arterial tratada con amilorida/hidroclorotiazida como antecedente de interés, llevada a urgencias por disminución del nivel de consciencia, agitación y desorientación temporal. El servicio médico domiciliario objetiva glucemia superior a 500 mg/dl, administrándole insulina regular y la traslada a urgencias. Los 2 meses previos presentó polidipsia y poliuria, con disminución de ingesta de alimentos sólidos. No presentaba fiebre ni otra sintomatología. En la exploración las constantes eran normales, con ligera deshidratación, exploración cardio-pulmonar y abdominal normal, sin edemas en miembros inferiores. Como único hallazgo en la exploración, además de la deshidratación, una desorientación temporal en la exploración neurológica, manteniéndose orientada en espacio y persona. Como pruebas complementarias de la urgencia destacan electrocardiograma y radiografía de tórax, sin datos de

interés; bioquímica de sangre, con glucemia 661 mg/dl, creatinina 1,88 mg/dl, urea 64 mg/dl; hemograma sin leucocitosis ni neutrofilia; analítica de orina sin cuerpos cetónicos; sedimento urinario con intensa bacteriuria; y gasometría venosa, con acidosis (pH 7,27) metabólica (HCO<sub>3</sub> 18,8). Tras la primera dosis antibiótica (amoxicilina/ácido clavulánico) y normalizar glucemia con bomba de perfusión continua de insulina regular, encontrándose la paciente orientada en las 3 esferas y normohidratada, se decide el ingreso en medicina interna con los diagnósticos: descompensación hiperglucémica simple en paciente con diabetes mellitus de primera aparición con acidosis metabólica no cetósica, fracaso renal agudo de probable origen prerrenal, infección del tracto urinario y síndrome confusional agudo resuelto. En planta presenta buena evolución clínica y bioquímica. Se inicia tratamiento con insulina basal, con buenos controles glucémicos. Durante su estancia comenzó a presentar movimientos coreicos en hemicuerpo derecho, inicialmente discretos, que posteriormente se intensificaron, por lo que se solicitó tomografía computarizada (TC) craneal, que no mostró alteraciones significativas, e interconsulta a neurología, que completó estudio con resonancia magnética (RM), en la que no se encuentran lesiones en ganglios basales. Con el diagnóstico de movimientos

hemicoreicos con hemibalismo en probable relación con hiperglucemia severa mantenida se inicia tratamiento con haloperidol, con buena respuesta clínica, pudiéndosele suspender durante el ingreso al remitir los movimientos con la normalización de la glucemia, sin precisarlo al alta.

La hemicorea-hemibalismo es un trastorno del movimiento caracterizado por movimientos involuntarios proximales sin patrón, continuos, rápidos y abruptos<sup>1</sup>. Es ocasionada por una lesión en los ganglios basales contralaterales. Los ganglios basales están constituidos por estriado (caudado y putamen), globo pálido, núcleo subtalámico y sustancia negra. Es consecuencia de una lesión en cuerpo estriado contralateral. Hay múltiples causas de lesión putaminal. La más frecuente es la vascular, secundaria a ictus isquémico en área subtalámica, aunque también puede ocurrir tras lesiones en otras zonas como tálamo, estriado o áreas córtico-subcorticales<sup>2</sup>. Le sigue en frecuencia el síndrome hiperglucémico hiperosmolar no cetósico (SHNC), siendo característica la presencia de hiperintensidad en putamen contralateral en TC craneal y lesión putaminal contralateral en RM (hiperintensa en T1 e hipointensa en T2), que se resuelve con la mejoría del cuadro<sup>3</sup>. Otras causas metabólicas son hipertiroidismo, hipoparatiroidismo, embarazo, hipernatremia o hiponatremia, hipomagnesemia, hipocalcemia, hipoglucemia, degeneración hepatocelular aguda o alteraciones nutricionales. Otras etiologías son: infecciones, enfermedades autoinmunes y neoplasias.

La etiopatogenia por la cual la hiperglucemia produce lesión a nivel de los ganglios basales no está clara. Una hipótesis es una hemorragia petequiral en la zona de la arteria lenticuloestriada que irriga el núcleo estriado<sup>4-6</sup>, aunque la biopsia del putamen no muestra hemosiderina<sup>7</sup>. Otra teoría sería la hipofunción, con disminución del flujo sanguíneo y de la actividad metabólica, del putamen contralateral<sup>8,9</sup>. Se postula también un mecanismo vascular por la hiperviscosidad generada por la hiperglucemia.

La hemicorea-hemibalismo secundaria a SHNC suele afectar a diabéticos ancianos, pudiendo ser la forma de presentación de una diabetes mellitus (como en nuestro caso), con una edad media de presentación de 72 años<sup>10</sup>, mayor que cuando la causa es vascular<sup>1</sup>. La incidencia es igual en ambos sexos. Parece predominar en raza asiática.

Además del tratamiento etiológico, el tratamiento sintomático se basa en neurolépticos. La tetrabenazina podría prevenir las discinesias tardías<sup>2</sup>. También pueden ser útiles anticomociales (ácido valproico, gabapentina o topiramato). En casos de no remisión, podría plantearse tratamiento quirúrgico sobre el tálamo<sup>11</sup> o el globo pálido interno<sup>12,13</sup>. La evolución suele ser buena<sup>14</sup> con desaparición de la clínica tras la normalización de la glucemia y de la imagen radiológica putaminal tras 3-11 meses de evolución<sup>15</sup>.

## Conclusiones

Ante un paciente con trastorno del movimiento de inicio brusco, sobre todo en ancianos, hay que estudiar el metabolismo glucémico, pues en algunos casos es totalmente reversible y la mayoría mejoran con buen control metabólico.

## Financiación

Los autores declaran no haber recibido ninguna financiación para la realización de este trabajo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Dewey RB, Jankovic J. Hemibalism-hemichorea: Clinical and pharmacologic findings in 21 patients. *Arch Neurol.* 1989;46:862-7.
- Shannon KM. Hemiballismus. *Curr Treat Options Neurol.* 2005;7:203-10.
- Wang JH, Wu T, Deng BQ, Zhang YW, Zhang P, Wang ZK. Hemichorea-hemiballismus associated with nonketotic hyperglycemia: A possible role of inflammation. *J Neurol Sci.* 2009;284:198-202.
- Altafullah I, Pascual-Leonew A, Duvall K, Anderson DC, Taylor S. Putaminal hemorrhage accompanied by hemichorea-hemiballismus. *Stroke.* 1990;21:1093-4.
- Broderick JP, Hagen T, Hrott T, Tomsick T. Hyperglycemia and hemorrhagic transformation of cerebral infarction. *Stroke.* 1995;26:484-7.
- Chang MH, Chiang HT, Lai PH, Sy CG, Le SJ, Lo YU. Putaminal patchial hemorrhage as the cause of chorea: A neuroimaging study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1997;63:300-3.
- Nagai C, Kato T, Katogiri T, Sasaki H. Hyperintense putamen on T1-weighted MR images in a case of chorea with hyperglycemia. *Am J Neuroradiol.* 1994;16:124-6.
- Chang MH, Li CJ, Lee SR, Men CY. Non-ketotic hyperglycemic chorea: A SPECT study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1996;60:628-30.
- Tamawaki T, Isa K, Watanabe Y. A long-term neuroimaging follow-up study in a case of hemichorea-hemiballismus with non-ketotic hyperglycemia. *Mov Disord.* 2000;15(Suppl 3):251.
- Lin JJ, Lin GY, Shih C, Shen WC. Presentation of striatal hyperintensity on T1-weighted MRI in patients with hemiballismus-hemichorea caused by non-ketotic hyperglycemia. Report of seven new cases and a review of literature. *J Neurol.* 2001;248:750-5.
- Tsubokawa T, Katayama Y, Yamamoto T. Control of persistent hemiballismus by chronic thalamic stimulation. Report of two cases. *J Neurosurg.* 1995;82:501-5.
- Slavin KV, Baumann TK, Burchiel KJ. Treatment of hemiballismus with stereotactic pallidotomy. Case report and review of the literature. *Neurosurg Focus.* 2004;17:E7.
- Hasegawa H, Mundil N, Samuel M, Jarosz J, Ashkan K. The treatment of persistent vascular hemidystonia-hemiballismus with unilateral GPI deep brain stimulation. *Mov Disord.* 2009;24:1697-8.
- Lee BC, Hwang SH, Chang GY. Hemiballismus-hemichorea in older diabetic women: A clinical syndrome with MRI correlation. *Neurology.* 1999;52:646-8.
- Clark JD, Pahwa R, Koller WC, Morales D. Diabetes mellitus presenting as paroxysmal kinesigenic dystonic choreoathetosis. *Mov Disord.* 1995;10:353-4355.

J. Gallego-Galiana\*, F. Gioia y D. Ibáñez-Segura

Servicio de Medicina Interna, Hospital Ramón y Cajal,  
Área 4 de Madrid, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [juan.gallego\\_galiana@yahoo.es](mailto:juan.gallego_galiana@yahoo.es)  
(J. Gallego-Galiana).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.07.013>  
0213-4853/

© 2015 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/3.0/>).

## Hallazgos radiológicos de una pseudooclusión carotídea sintomática: signo del Guadiana<sup>☆</sup>



### Radiological findings of a symptomatic carotid pseudocclusion: «Guadiana river sign»

Sr. Editor:

*«Guadiana, vuestro escudero, plañendo asimesmo vuestra desgracia, fue convertido en un río llamado de su mismo nombre, el cual, cuando llegó a la superficie de la tierra y vio el sol del otro cielo, fue tanto el pesar que sintió de ver que os dejaba, que se sumergió en las entrañas de la tierra; pero como no es posible dejar de acudir a su natural corriente, de cuando en cuando sale...»<sup>1</sup>.*

Miguel de Cervantes Saavedra

La enfermedad pseudooclusiva de la arteria carótida interna (ACI) es la consecuencia de una extensa lesión ateromatosa condicionada por un alto grado de estenosis. Dicha lesión se sitúa comúnmente en la región proximal de la ACI o a nivel de la bifurcación carotídea, dando lugar a un flujo filiforme en su prolongación distal, retomando luego su normal calibre<sup>2</sup>.

En 1967, Davies y Sutton se refirieron por primera vez al entrecimiento del flujo carotídeo, con motivo del estudio de la hipertensión intracraneal<sup>3</sup>. Lippman et al., por su parte, describieron una lesión de tipo arteriosclerótico sobre la ACI, diferenciándola de la hipoplasia carotídea<sup>4</sup>.

Las lesiones pseudooclusivas pueden derivarse de una disección carotídea, tanto postraumática como espontánea, o ser la consecuencia de una estenosis secundaria a una arteritis actínica, una hipoplasia congénita de la arteria o una enfermedad ateromatosa grave difusa con extensión distal<sup>5</sup>, cuya apariencia puede conducirnos a la errónea conclusión de hallarnos ante una completa oclusión. Esta falsa impresión resulta más común cuando el abordaje diagnóstico ha quedado restringido a un solo método de imagen no invasivo, incapaz de identificar fiablemente una estenosis crítica

o pseudooclusión de la ACI. La combinación de varias técnicas no invasivas en el estudio de una aparente oclusión aumenta sensiblemente su capacidad diagnóstica, sin necesidad de recurrir a métodos invasivos, como la arteriografía. Sin embargo, los hallazgos radiológicos característicos de una pseudooclusión carotídea han sido clásicamente definidos mediante arteriografía, y tradicionalmente agrupados bajo el término de *signo de la cuerda*.

### El signo de la cuerda

El término radiológico *carotid slim sign* o *carotid string sign* (signo del afilamiento o de la cuerda) hace referencia al hallazgo arteriográfico de una estenosis crítica de en torno al 99%, localizada en el origen de la ACI, con una permeabilidad distal filiforme mantenida<sup>2</sup>.

Bajo la denominación común de *signo de la cuerda* han sido incluidos hallazgos tan distantes y distintos entre sí que van desde la referida enfermedad carotídea hasta el estrechamiento y aparente deshilachamiento del íleon terminal en el contexto de una enfermedad inflamatoria intestinal. En neurología, y particularmente en el terreno del ictus, se ha utilizado el término *signo de la cuerda* más frecuentemente asociado a la hiperdensidad de una arteria en la fase hiperaguda de un ictus isquémico, lo cual no deja tampoco de poner en tela de juicio la validez de una nomenclatura que representa un cajón de sastre utilizado para almacenar varias enfermedades de índole tan diversa.

### El río Guadiana

Esta aparente desaparición del flujo vascular y su reaparición distal, características de la enfermedad carotídea pseudooclusiva, recuerdan al cauce escondido del Guadiana, el cuarto río en caudal y longitud de cuantos atraviesan la Península Ibérica. Recorriendo transversalmente tierras manchegas y andaluzas, penetra luego en Extremadura, donde cambia finalmente su rumbo hacia el sur para ir regando, fronterizo, España y Portugal hasta desembocar en el Océano Atlántico. Cerca de la localidad manchega de Argamasilla de Alba el cauce del río desaparece, reapareciendo por salidas naturales como aquellas aledañas al pueblo de Villarrubia de los Ojos, donde se halla un manantial de descarga conocido popularmente como los *Ojos del Guadiana*. Su flujo subterráneo se explica por las múltiples fisuras en las rocas, que permiten al agua circular por un sistema acuífero antes de emerger a la superficie<sup>6</sup>.

<sup>☆</sup> El presente artículo constituye una extensión del póster presentado bajo el título «Clinico-Radiological features of a symptomatic subocclusive carotid stenosis: Guadiana river sign» al IX Congreso Mundial de Ictus celebrado en Estambul durante los días 22 al 24 de octubre de 2014.