

En la literatura existen casos de HI inducidos por el uso de minociclina aislado⁴⁻⁷ o combinado con vitamina A⁸. En el estudio retrospectivo de Chiu AM et al.⁶ de 12 pacientes estudiados, 2 pacientes desarrollaron la sintomatología después de transcurrido un año del inicio de minociclina.

En relación con la posible asociación entre DIU-L y la HI, fueron documentados 56 casos de HI o edema de disco. Según los autores⁹ el DIU-L causa o contribuye al desarrollo de PTC/HII, incrementa el riesgo de PTC/HII, y/o empeora o exacerba la PTC/HII.

Además han aparecido otros casos de HI relacionados con DIU-L (FDA, 2014; Martínez et al., 2010) incluido un caso en Argentina de una mujer sin obesidad que desarrolló HI después de 4 años con el uso de DIU-L. Asimismo, en la base de datos del *United States Food and Drug Administration's Adverse Events Reporting System* (FAERS) fue encontrado un mayor número de casos de lo esperado de HI con el uso de DIU-L¹⁰.

En conclusión, el conocimiento de los factores precipitantes de la HI es crucial para la resolución rápida de la sintomatología de nuestros pacientes. Sería aconsejable el estudio periódico del fondo de ojo en los pacientes que reciben minociclina, así como de informar a la mujer de los riesgos de algunos medicamentos hormonales.

Bibliografía

1. Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol*. 2015;35:527–38.
2. Wall M, Corbett JJ. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2014;83:198–9.
3. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81:1159–65.

4. Ang ER, Zimmerman JC, Malkin E. Pseudotumor cerebri secondary to mynocicline intake. *J Am Board Fam Pract*. 2002;15:229–33.
5. Chiu AM, Chuenkongkaew WL, Cornblath WT, Trobe JD, Digre KB, Dotan SA, et al. Mynocicline treatment and pseudotumor cerebri syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998;126:116–21.
6. Mochizuki K, Takahashi T, Kano M, Terajima K, Hori N. Pseudotumor cerebri induced by mynocicline therapy for acne vulgaris. *Jpn J Ophthalmol*. 2002;46:668–72.
7. Fraser CL, Biousse V, Newman NJ. Mynocicline-induced fulminant intracranial hypertension. *Arch Neurol*. 2012;69:1067–70.
8. Moskowitz Y, Leibowitz E, Ronen M, Aviel E. Pseudotumor cerebri induced by vitamin A combined with mynocicline. *JT Ann Ophthalmol*. 1993;25:306–8.
9. Alder JB, Fraunfelder FT, Edwards R. Levonorgestrel implants and intracranial hypertension. *NEJM*. 1995;332:1720–1.
10. Etminan M, Luo H, Guftason P. Risk of intracranial hypertension with intrauterine levonorgestrel. *Ther Adv Drug Saf*. 2015;6:110–3.

F.J. Ros Forteza^{a,b,*} e I. Pereira Marques^c

^a *Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE, Guarda, (Portugal)*

^b *Departamento de Ciências Médicas, Faculdade de Ciências da Saúde (UBI), Covilhã, (Portugal)*

^c *Serviço de Oftalmologia, Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE, Guarda, (Portugal)*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javierros40@hotmail.com (F.J. Ros Forteza).

<https://doi.org/10.1016/j.j.nrl.2016.11.012>
0213-4853/

© 2017 El Autor(s). Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Hemorragia intraparenquimatoso por enfermedad de Moyamoya en una paciente caucásica



Intraparenchymal haemorrhage secondary to Moyamoya disease in a white patient

La enfermedad de Moyamoya (EMM) es una enfermedad cerebrovascular rara, de presentación casi exclusiva en población asiática, que predispone a los pacientes afectados a sufrir ictus con relación a una progresiva estenosis de la arteria carótida interna y sus ramas principales.

Se presenta el caso de una paciente mujer de 29 años, natural de Badalona, España, sin ascendencia asiática, fumadora de 6-7 cigarrillos/día e independiente para las actividades diarias. Como antecedentes patológicos presentaba hipertensión arterial y EMM diagnosticada a los 12 años.

Como resultado de la EMM la paciente presentó hemorragia subaracnoidea a los 12 años, hemorragia intraventricular

a los 27, crisis comiciales y numerosos accidentes isquémicos cerebrales transitorios en territorio hemisférico izquierdo. Se practicaban controles periódicos mediante resonancia magnética (RM), tomografías computarizadas (TC) y angiografías intracraneales. La última RM realizada tras el episodio de hemorragia intraventricular, objetivó estenosis distal de ambas arterias carótidas internas (ACI) estable respecto a controles previos, estenosis crítica en arteria cerebral media (ACM) izquierda en segmento M1, estenosis de ACM derecha estable, e hipertrofia de vasos de la base del cráneo. Por progresión de la lesión en ACM izquierda se programó tratamiento quirúrgico para realización de *bypass* extra-intracranial.

Durante dicha espera, la paciente sufrió episodio de cefalea brusca con anisocoria por midriasis izquierda, desviación de comisura bucal, hiperextensión de hemicuerpo izquierdo y disminución del nivel de consciencia (GCS 4), precisando intubación orotraqueal. La TC craneal ([fig. 1](#)) mostró un voluminoso hematoma intraparenquimatoso temporoparietal izquierdo (51 × 50 × 38 mm) con efecto masa y desviación de estructuras intracraneales. Se realizó



Figura 1 Imagen de la TC. Hematoma intraparenquimatoso temporoparietal izquierdo (51 × 50 × 38 mm) con efecto masa y desviación de estructuras intracraneales presentado por la paciente del caso.

craneotomía emergente y evacuación del hematoma, ingresando en la unidad de cuidados intensivos (UCI) para control postoperatorio. Durante su estancia en la UCI la paciente presentó mínima mejoría neurológica, desarrolló espasticidad muscular generalizada, mantuvo un nivel de consciencia bajo (GCS 8) y falta de conexión con el medio, y sufrió *status* epiléptico solucionado con tratamiento anti-convulsivo. Los controles radiológicos realizados (TC y RM) mostraron centrado de las estructuras cerebrales y signos de isquemia subaguda en lóbulo frontobasal lateral izquierdo. A pesar del tratamiento médico, tras 57 días de ingreso en la UCI, la paciente fue dada de alta a planta hospitalaria con cánula de traqueostomía, y posteriormente a centro socio-sanitario sin práctica mejoría del estado neurológico.

La EMM fue definida por primera vez en 1957 por 2 médicos japoneses, Takeuchi y Shimizu. Esta enfermedad se caracteriza por una oclusión progresiva de las ACI en su extremo más terminal, y secundariamente a esta oclusión aparición de una red de vasos colaterales anómalos en la base del cráneo (fig. 2). La EMM recibe este nombre por la imagen que generan todos estos vasos en las pruebas radiológicas (Moyamoya en japonés se traduce como volutas de humo). Es una enfermedad relativamente frecuente en la población asiática, sobre todo en Japón y Corea (incidencia de 0,54 y 0,94/100.000 hab, respectivamente en los últimos estudios¹), resultando prácticamente anecdótica en otras zonas geográficas (incidencia 0,086/100.000 hab en estudio realizado sobre población estadounidense).

A pesar de que la causa de la misma es desconocida, últimamente se ha relacionado dicha enfermedad con mutaciones de la proteína ACTA2² codificada en el cromosoma 10 y responsable de una proliferación anómala de la musculatura de la capa íntima de los vasos intracraneales que provocaría estenosis progresiva del vaso y aparición de malformaciones arteriales como micro-aneurismas. Además,

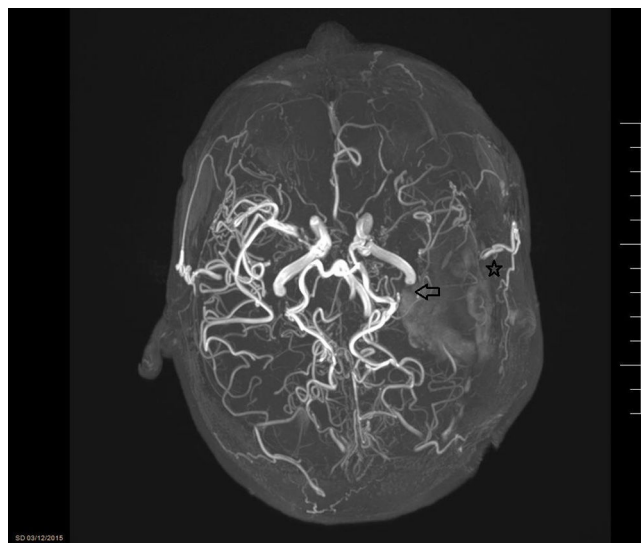


Figura 2 Imagen de la RM (reconstrucción TOF). Reconstrucción de sistema arterial intracraneal de la paciente presentada. Se objetiva obstrucción completa de la ACM izquierda (flecha) e imágenes típicas de circulación colateral típica de EMM (estrella).

se cree que puede existir cierto patrón de herencia familiar. Así, el 10% de individuos afectados por la EMM presentan acontecimientos familiares, definiéndose mutaciones en diferentes cromosomas, siendo la de mayor susceptibilidad la del gen RNF213 (cromosoma 17) apareciendo dicha mutación en el 95% de los pacientes afectados por EMM con historia familiar y en el 80% de los pacientes con EMM esporádica en el este asiático (en controles sanos la mutación solo se ha objetivado en un 1,8% de casos)². El sexo femenino se considera factor de riesgo de la EMM, habiéndose objetivado una progresión más acelerada de la enfermedad en esta población^{3,4}.

La enfermedad presenta 2 picos de afectación, uno en edad pediátrica (5-15 años) y un segundo entre los 30-40 años¹. En general, en los pacientes pediátricos la EMM se presenta con alteraciones de tipo isquémico, siendo la clínica más frecuente los accidentes isquémicos transitorios de territorio anterior, sobre todo por afectación de la ACM (la afectación del territorio posterior es poco frecuente y se relaciona con peor pronóstico), pero observándose también infartos isquémicos cerebrales. Esta clínica se produce como consecuencia de la disminución de flujo arterial en los vasos afectados, habiéndose identificado diferentes factores precipitantes como la hiperventilación, el *stress*, la fatiga o la deshidratación. Sin embargo, en los pacientes adultos, la EMM cursa normalmente con eventos hemorrágicos intracraneales⁴. Se cree que la mayoría de estos eventos son debidos a la rotura de los vasos colaterales formados en la base del cráneo y de los micro-aneurismas arteriales, dando como resultado hemorragias intracraneales y de forma menos frecuente, hemorragias subaracnoideas.

El diagnóstico de la EMM se establece al confirmarse mediante angiografía un cambio esteno-oclusivo en al menos una de las ACI y/o ramas derivadas. De todas formas, a consecuencia de las complicaciones que pueden asociarse a dicha prueba diagnóstica, la baja sensibilidad para

detectar formación de vasos colaterales en la base del cráneo y a la mejoría en los últimos años de la RM o la TC, actualmente no suelen ser necesarias pruebas invasivas para establecer el diagnóstico definitivo de EMM.

El único tratamiento que ha mostrado resultados positivos ha sido la revascularización directa e indirecta⁵. La técnica de revascularización directa consiste en la formación de un *bypass* extra-intracraneal entre la arteria temporal superficial y la ACM (cuando la clínica es posterior se usa la arteria occipital y la arteria cerebral posterior). La revascularización indirecta consiste en implantar tejidos vascularizados (normalmente músculo temporal) a la duramadre para aprovechar la tendencia de esta enfermedad a la angiogénesis y reperfundir las zonas isquémicas. Estos tratamientos han mostrado mejoría tanto a nivel clínico, radiológico (reversión del entramado de vasos colaterales) y aumento de la supervivencia en diferentes estudios retrospectivos y prospectivos^{3,6}. Otros tratamientos como los antiagregantes o la actitud expectante no mostraron beneficios³.

Bibliografía

1. Kim JS. Moyamoya disease: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. *J Stroke*. 2016;18:2–11.
2. Bang OY, Fujimura M, Kim SK. The pathophysiology of Moyamoya disease: An update. *J Stroke*. 2016;18:12–20.
3. Kim T, Oh CW, Bang JS, Kim JE, Cho WS. Moyamoya disease: Treatment and outcomes. *J Stroke*. 2016;18:21–30.

4. Xie A, Luo L, Ding Y, Li G. Ischemic and hemorrhagic Moyamoya disease in adults: CT findings. *Int J Clin Exp Med*. 2015;8:211351–21357.
5. Kim T, Oh CW, Kwon OK, Hwang G, Kim JE, Kang HS, et al. Stroke prevention by direct revascularization for patients with adult-onset Moyamoya Disease presenting with ischemia. *J Neurosurg*. 2016;124:1788–93.
6. Miyamoto S, Yoshimoto T, Hashimoto N, Okada Y, Tsuji I, Tominaga T, et al. Effects of extracranial-intracranial bypass for patients with hemorrhagic Moyamoya disease. Results of the Japan adult Moyamoya trial. *Stroke*. 2014;45:1415–21.

O. Plans Galván^{a,*}, J.M. Manciño Contreras^a,
A. Coy Serrano^b, A. Campos Gómez^a, J.M. Toboso Casado^a
y P. Ricart Martí^a

^a *Servicio de Medicina Intensiva y Crítica, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

^b *Servicio de Anestesiología y Reanimación, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: oriolplans@hotmail.com
(O. Plans Galván).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.12.002>
0213-4853/

© 2017 El Autor(s). Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Paciente con parkinsonismo y un antecedente de intoxicación por metanol



Patient with parkinsonism and a history of methanol toxicity

Sr. Editor:

La intoxicación por metanol es una condición seria que lleva a acidosis metabólica severa, alteraciones neurológicas, ceguera e inclusive la muerte. El metanol no es una sustancia tóxica por sí misma, antes debe ser metabolizada en ácido fórmico, el cual se acumula en el cuerpo y genera las consecuencias previamente mencionadas¹.

Presentamos el caso de una mujer hispánica blanca, de 66 años, quien acude a la consulta de neurología por un cuadro clínico de 25 años de evolución consistente en inestabilidad postural, limitación para el movimiento de los miembros superiores y disfonía sin disfagia ni temblor. En el examen físico se encuentra pérdida de la visión, sin alteración en los movimientos oculares, bradicinesia, laterocolis anterolateral izquierdo y rigidez en extremidades superiores, sin temblor. Adicionalmente refiere consumo previo de amantadina y levodopa/carbidopa, sin presentar mejoría de

su sintomatología. Una resonancia magnética (RM) evidenció lesiones putaminales bilaterales (fig. 1). Con este hallazgo se reinterrogó a la paciente, encontrándose una historia de intoxicación alcohólica a los 22 años de edad, la cual le generó pérdida de la visión. Esta intoxicación fue debida a metanol, una sustancia común en bebidas alcohólicas adulteradas.

Los mecanismos por los cuales el metanol genera daño neurológico no se han dilucidado por completo, pero se cree que su metabolito tóxico, el ácido fórmico, es el responsable. El metabolismo del ácido fórmico es muy lento, lo que genera su acumulación en el cuerpo, generando una acidosis metabólica severa con brecha osmótica elevada².

La neuropatía y posterior pérdida de la visión secundaria a la ingesta de metanol se genera por la interrupción de la función mitocondrial de las células presentes en el nervio óptico, llevando así a hiperemia, edema y atrofia en un periodo de 12-24 h tras la ingesta de esta sustancia. El daño se localiza en la parte retrolaminar del nervio y, por lo general, se observa daño mínimo o nulo en la retina³.

El parkinsonismo se ha reportado raramente como una consecuencia a largo plazo de la intoxicación por metanol, debido a infarto y subsecuente necrosis del putamen. Clásicamente, el ácido fórmico ha sido identificado como una toxina mitocondrial, capaz de alterar la función del complejo citocromo oxidasa, llevando a depleción de ATP. Otra teoría indica que el ácido fórmico genera daños al ser capaz