

3. Carter GT, Weiss MD, Han JJ, Chance PF, England JD. Charcot-Marie-Tooth disease. *Curr Treat Options Neurol.* 2008;10:94–102.
4. Shy ME, Siskind C, Swan ER, Krajewski KM, Doherty T, Fuerst DR, et al. CMT1X phenotypes represent loss of GJB1 gene function. *Neurology.* 2007;68:849–55.
5. Kleopa KA, Scherer SS. Molecular genetics of X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. *Neuromolecular Med.* 2006;8:107–22.

F.J. Domínguez Díez* y J.T. López Alburquerque

Servicio de Neurología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javierdominguezdiez@gmail.com
(F.J. Domínguez Díez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.01.001>
0213-4853/

© 2017 Los Autores. 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/>).

Enfermedad celíaca y neuromielitis óptica: una rara pero posible relación



Celiac disease and neuromyelitis optica: A rare but possible association

Sr. Editor:

La enfermedad celíaca (EC) es una enteropatía de origen autoinmune desencadenada por la ingestión de alimentos que contienen gluten en individuos predispuestos. Esta entidad no se limita al sistema digestivo, sino que presenta un amplio espectro clínico que incluye variadas manifestaciones neurológicas¹. La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad desmielinizante, autoinmune e inflamatoria crónica del sistema nervioso central caracterizada por afectar severamente la médula espinal y los nervios ópticos de forma monofásica o en brotes y remisiones, siendo una causa de discapacidad en jóvenes y adultos². La relación entre estas 2 entidades ha sido escasamente documentada, motivo por el cual describimos este caso.

Niño de 9 años con antecedentes familiares de madre y tía materna con enfermedad celíaca y antecedentes personales de sufrimiento fetal, meningitis en período de lactancia, hipoacusia neurosensorial severa diagnosticada a los 4 años que precisó implantes cocleares, retraso mental leve y EC, con diagnóstico a los 5 años, con anticuerpos IgA anti-transglutaminasa e IgA e IgG anti-gliadina elevados, expresión de HLA DQ2 y biopsia duodenal compatible. Ingresó por cuadro subagudo de 4 semanas de evolución de dolor en miembros inferiores y trastorno de la marcha con caídas. A la exploración se objetivó paciente alerta y orientado, retraso madurativo con lenguaje escaso y dislalias, impresionando de déficit visual e hipoacusia neurosensorial. Debilidad de los 4 miembros de predominio distal con hiporreflexia generalizada y RCP extensor bilateral sin claras alteraciones sensitivas, aunque con dificultades para la exploración. Romberg positivo y marcha con dificultad para caminar de puntillas y talones. Se realizó RMN de cráneo que fue poco valorable por implantes cocleares, pero sin alteraciones significativas y RMN de columna que mostró aumento de intensidad de señal de cordón medular desde C1 hasta D2 de forma parcheada sin captación de contraste (fig. 1). Se amplió el estudio con determinación de lactato,

amonio, aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina, ácidos grasos de cadena muy larga, ácido fitánico, guanidinoacético y pristánico, autoinmunidad, serología viral, alfa-fetoproteína, enolasa neuronal específica, gonadotropina coriónica, creatina, vitamina B₁₂, B₆, ácido fólico, TSH e inmunoglobulinas sin alteraciones. LCR: 8 células, proteínas 68 mg/dl, glucosa 60 mg/dl, BOC débilmente positivas. Electromiograma: signos de polineuropatía sensitivo motora desmielinizante. PEV: neuropatía óptica retrobulbar bilateral. Se completó el estudio con anticuerpos anti-NMO y anti-MOG que resultaron negativos. Fue tratado inicialmente con inmunoglobulinas a dosis de 0,4 g/kg/día sin respuesta y posteriormente con metilprednisolona 1 g/día/5 días, con evolución favorable. Se interrogó a la madre del paciente que admitió no seguir dieta estricta sin gluten por lo que ante la ausencia de otra etiología se atribuyó a la clínica de NMO a las consecuencias de la EC. El paciente fue dado de alta con tratamiento corticoideo en pauta descendente y dieta estricta sin gluten. En los meses posteriores presentó en 2 ocasiones empeoramiento de la clínica previa siempre en contexto febril, siendo tratado con corticoides aunque sin evidencia radiológica de nuevas lesiones y con excelente evolución tras la resolución del cuadro infeccioso.

La presencia de complicaciones neurológicas de la EC, conocidas en su conjunto como neurogluten se ha estimado en torno a un 10-22% de casos^{3,4}. Entre las manifestaciones descritas se incluyen ataxia, epilepsia, miopatía, migraña, deterioro cognitivo y como en nuestro paciente, neuropatía periférica axonal o desmielinizante, sordera neurosensorial y enfermedades desmielinizantes^{1,5-7}.

La asociación entre la NMO y la EC se ha descrito en la literatura de forma excepcional⁸⁻¹³. Dado que la EC es relativamente común, sería difícil probar la causalidad de un síndrome neurológico relativamente raro. Sin embargo, la excelente respuesta a metilprednisolona y a la introducción de una estricta dieta sin gluten sugieren un proceso inflamatorio donde el gluten juega un papel fundamental. En este sentido se ha propuesto como fenómeno fisiopatológico un mecanismo autoinmune ejecutado por anticuerpos circulantes anti-neuronales de clase IgG dirigidos contra antígenos tanto del sistema nervioso central como entérico^{3,14}.

Este caso pone de manifiesto la importancia de conocer la posible asociación entre la EC y la NMO, puesto que una dieta estricta sin gluten puede influir positivamente en ambas enfermedades.

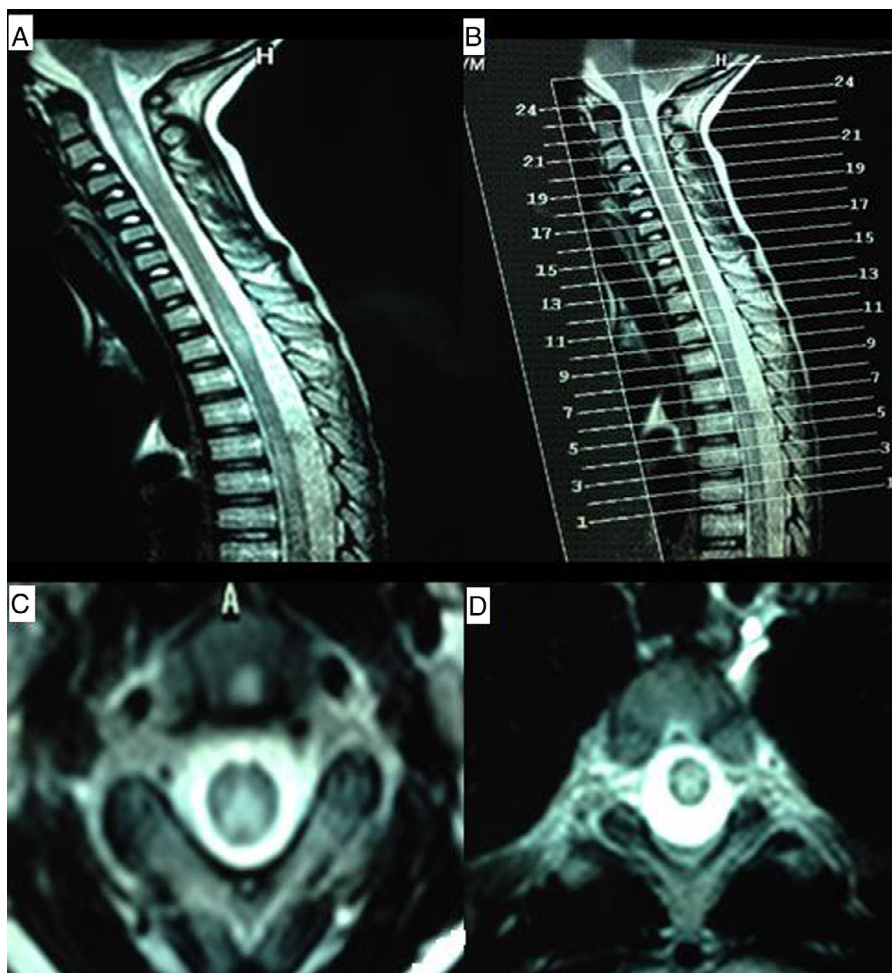


Figura 1 RMN de columna cervical y dorsal. A) T2 sagital que muestra lesiones hiperintensas que abarcan las regiones C1-C4 y T2-T4. B) Imagen de referencia para cortes axiales. C) T2 axial (corte 21) que muestra lesión hiperintensa de predominio en regiones posterolaterales del cordón medular. D) T2 axial (corte 11) que muestra lesión hiperintensa centromedular.

Bibliografía

- Hernández-Lahoz C, Mauri-Capdevila G, Vega-Villar J, Rodrigo L. Neurogluten: patología neurológica por intolerancia al gluten. *Rev Neurol*. 2011;53:287–300.
- Carnero-Contentti E, Leguizamón F, Colla-Machado PE, Alonso R. Neuromielitis óptica: actualización clínica y terapéutica. *Neurol Arg*. 2013;5:259–69.
- Caio G, de Giorgio R, Venturi A, Giancola F, Latorre R, Boschettin E, et al. Clinical and immunological relevance of anti-neuronal antibodies in celiac disease with neurological manifestations. *Gastroenterol Hepatol Bed Bench*. 2015;8:146–52.
- Briani C, Zara G, Alaedini A, Grassivaro F, Ruggiero S, Toffanin E, et al. Neurological complications of celiac disease and autoimmun mechanisms: A prospective study. *J Neuroimmunol*. 2008;195:171–5.
- Zelnik N, Pacht A, Obeid R, Lerner A. Range of neurologic disorders in patients with celiac disease. *Pediatrics*. 2004;113:1672–6.
- Solmaz F, Unal F, Apuhan T. Celiac disease and sensorineural hearing loss in children. *Acta Otolaryngol*. 2012;132:146–51.
- Thawani SP, Brannagan TH 3rd, Lebowitz B, Green PH, Ludvigsson JF. Risk of neuropathy among 28 232 patients with biopsy-verified celiac disease. *JAMA Neurol*. 2015;72:806–11.
- Jacob S, Zarei M, Kenton A, Allroggen H. Gluten sensitivity and neuromyelitis optica: Two case reports. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:1028–30.
- Jarius S, Jacob S, Waters P, Jacob A, Littleton E, Vincent A. Neuromyelitis optica in patients with gluten sensitivity associated with antibodies to aquaporin-4. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79:1084.
- Bergamaschi R, Jarius S, Robotti M, Pichiecchio B, Wildemann B, Meola G. Two cases of benign neuromyelitis optica in patients with celiac disease. *J Neurol*. 2009;256:2097–9.
- Meyts I, Jansen K, Renard M, Bossuyt X, Roelens F, Regal L, et al. Neuromyelitis optica-IgG (+) optic neuritis associated with celiac disease and dysgammaglobulinemia: A role for tacrolimus? *Eur J Paediatr Neurol*. 2011;15:265–7.
- McNamara PH, Costelloe L, Langan Y, Redmond J. Aquaporin-4 seropositivity in a patient with coeliac disease but normal neurological examination and imaging. *J Neurol*. 2011;258:702–3.
- Matijaca M, Pavelin S, Kaliterna DM, Bojic L, Matijaca A. Pathogenic role of aquaporin antibodies in the development of neuromyelitis optica in a woman with celiac disease. *Isr Med Assoc J*. 2011;13:182–4.
- Volta U, de Giorgio R, Petrolini N, Stanghellini V, Barbara G, Granito A, et al. Clinical findings and anti-neuronal antibodies in coeliac disease with neurological disorders. *Scand J Gastroenterol*. 2002;37:1276–81.

A. Díaz Díaz*, M. Hervás García, A. Muñoz García,
F. Romero Santana, G. Pinar Sedeño y J.R. García Rodríguez

Servicio de Neurología, Hospital Insular Universitario de Gran Canaria, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil (CHUIMI), Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: abel.diaz88@gmail.com (A. Díaz Díaz).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.01.011>
0213-4853/

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

Síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible asociado a psicosis: una presentación inusual



Posterior reversible leukoencephalopathy syndrome associated with psychosis: An unusual presentation

Sr. Editor:

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (PRES), es una condición clínica de la que se desconoce su real incidencia. Descrita por primera vez en 1996, puede ser observada en pacientes agudamente enfermos, la mayoría de los cuales presentan signos y síntomas como cefalea, alteración del estado de conciencia, convulsiones y/o pérdida de la visión bilateral (ceguera cortical). Los hallazgos de imagenología, comúnmente demuestran la presencia de una leucoencefalopatía posterior¹. Esta se ha reportado en la literatura médica, asociada a diversas entidades clínicas como: trastornos hipertensivos, eclampsia, neoplasias sistémicas, enfermedad renal, sepsis, trasplantes, o el uso de fármacos inmunosupresores²⁻⁴.

Se presenta el caso clínico de una paciente con eclampsia posparto la cual tuvo un cuadro psicótico agudo e intento suicida hospitalario, en quien sus estudios de imagenología cerebral demostraron hallazgos característicos de PRES, que revirtieron después de la mejoría clínica, debido a un tratamiento eficaz para su eclampsia posparto.

Se trata de una paciente gestante de 18 años, originaria y procedente de Cali, Colombia, con un embarazo de 39,3 semanas, sin antecedentes patológicos de importancia y con historia de controles prenatales dentro de los límites normales. Consultó al servicio de urgencias de una clínica de la ciudad, por un cuadro de rotura prematura de membranas de 2 h de evolución. En su examen obstétrico se documentó un feto en posición podálica, por lo que fue llevada a cesárea 12 h después del ingreso a la institución hospitalaria, sin presentar complicaciones materno-fetales.

Catorce horas después de la cesárea, la paciente refirió cefalea holocraneana intensa asociada a fosfenos sin evidencia de elevación de sus cifras tensionales; consecutivamente presentó una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada de 1 min de duración asociada a relajación de esfínteres, la cual revirtió con la administración endovenosa de benzodiacepinas. La tomografía cerebral simple practicada de urgencia a la paciente, demostró la presencia de hipoden-

sidades de la sustancia blanca en ambos hemisferios, con una localización temporo-occipital bilateral y con un mayor predominio sobre la región ganglio basal izquierda (fig. 1), muy sugestivas de la existencia de una leucoencefalopatía posterior bilateral simétrica.

Se realizaron estudios paraclínicos que evidenciaron la presencia de proteinuria y elevación de la láctico deshidrogenasa (LDH) (tabla 1) que indicaban la existencia de una posible eclampsia sin documentación inicial de cifras tensionales elevadas. Se instauró entonces tratamiento con sulfato de magnesio intravenoso se realizó monitorización sistémica y neurológica en la unidad de cuidados intensivos.

Treinta y seis horas después de la instauración del cuadro neurológico se documentan cifras de tensión arterial media (TAM) elevadas, entre 120-130 mmHg, que requirieron de la administración endovenosa de labetalol intravenoso y manejo complementario con antihipertensivos orales para el control de la hipertensión arterial ya establecida. Asimismo, la paciente se tornó ansiosa, con actitud alucinatoria y soliloquios, posteriormente presentó agitación psicomotora, heteroagresividad, e intenta lanzarse de un quinto piso de la institución hospitalaria. Veinticuatro horas después, presentó nuevamente 2 episodios convulsivos tónico clónicos generalizados de 30-60 s de duración, respectivamente, que



Figura 1 Tomografía cerebral simple que muestra cambios sugestivos de leucoencefalopatía posterior reversible.