

## Bibliografía

- Schmid KE, Kornek GV, Scheithauer W, Binder S. Update on ocular complications of systemic cancer chemotherapy. *Surv Ophthalmol.* 2006;51:19–40.
- Lauer AK, Wobig JL, Shults WT, Neuwelt EA, Wilson MW. Severe ocular and orbital toxicity after intracarotid etoposide phosphate and carboplatine therapy. *Am J Ophthalmol.* 1999;127:230–3.
- Margo CE, Murtagh FR. Ocular and orbital toxicity after intracarotid cisplatin therapy. *Am J Ophthalmol.* 1986;116:508–9.
- Millay RH, Klein ML, Shults WT, Dahlborg SA, Neuwelt EA. Maculopathy associated with combination chemotherapy and osmotic opening of the blood-brain barrier. *Am J Ophthalmol.* 1986;102:626–32.
- Watanabe W, Kuwabara R, Nakahara T, Hamasaki O, Sakamoto I, Okada K, et al. Severe ocular and orbital toxicity after intracarotid injection of carboplatin for recurrent glioblastomas. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2001;240:1033–5.
- Fortin D, Salamé JA, Desjardins A, Benko A. Technical modifications in the intracarotid chemotherapy and osmotic blood-brain barrier disruption procedure to prevent the relapse of carboplatin-induced orbital pseudotumor. *Am J Neuroradiol.* 2004;25:830–4.
- O'Brien MER, Tonge K, Blake P, Moskovic E, Wiltshaw E. Blindness associated with high-dose carboplatin. *Lancet.* 1992;339:558.
- Rankin EM, Pitts JF. Ophthalmic toxicity during carboplatin therapy. *Ann Oncol.* 1993;4:337–8.
- Caraceni A, Martini C, Spatti G, Thomas A, Onofri M. Recovering optic neuritis during systemic cisplatin and carboplatin chemotherapy. *Acta Neurol Scand.* 1997;96:260–1.
- Fischer N, Stuermer J, Rodic B, Pless M. Carboplatin-induced bilateral papilledema: A case report. *Case Rep Oncol.* 2009;2:67–71.
- Lewis P, Waqar S, Yiannakis D, Raman V. Unilateral optic disc papilloedema following administration of carboplatin chemotherapy for ovarian carcinoma. *Case Rep Oncol.* 2014;7:29–32.
- Rossi A, di Maio M, Chiodini P, Rudd RM, Okamoto H, Skarlos DV, et al. Carboplatin- or cisplatin-based chemotherapy in first-line treatment of small-cell lung cancer: The COCIS meta-analysis of individual patient data. *J Clin Oncol.* 2012;30:1692–8.

E. Santos-Bueso\*, A.M. Muñoz-Hernández,  
J. Porta-Etessam y J.M. Benítez-del-Castillo

*Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología, Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC), Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [esbueso@hotmail.com](mailto:esbueso@hotmail.com)  
(E. Santos-Bueso).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.01.014>  
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/>).

## Valor de la secuencia de susceptibilidad magnética en formas subagudas de embolismo graso cerebral



### Usefulness of susceptibility-weighted imaging in subacute cerebral fat embolism

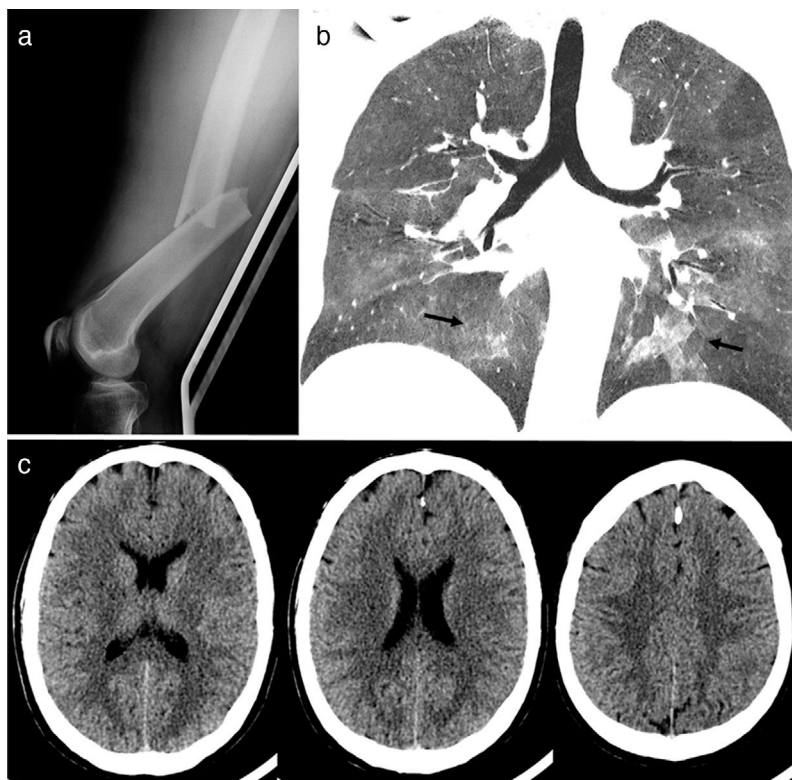
*Sr. Editor:*

El síndrome de embolia grasa cerebral (SEG) es una complicación poco frecuente de las fracturas desplazadas de huesos largos. El diagnóstico suele ser clínico (caracterizado por la aparición de deterioro neurológico, disnea y petequias cutáneas)<sup>1</sup> y se confirma con pruebas complementarias por imagen. La tomografía computarizada (TC) habitualmente no muestra alteraciones o estas son inespecíficas<sup>2</sup>, mientras que la resonancia magnética (RM) cerebral es la prueba más sensible para el diagnóstico, sobre todo la secuencia de difusión (DWI) en fase aguda (<5 días). En la fase subaguda (5-14 días), la secuencia de susceptibilidad magnética (SWI) es de mayor utilidad, como exponemos a continuación.

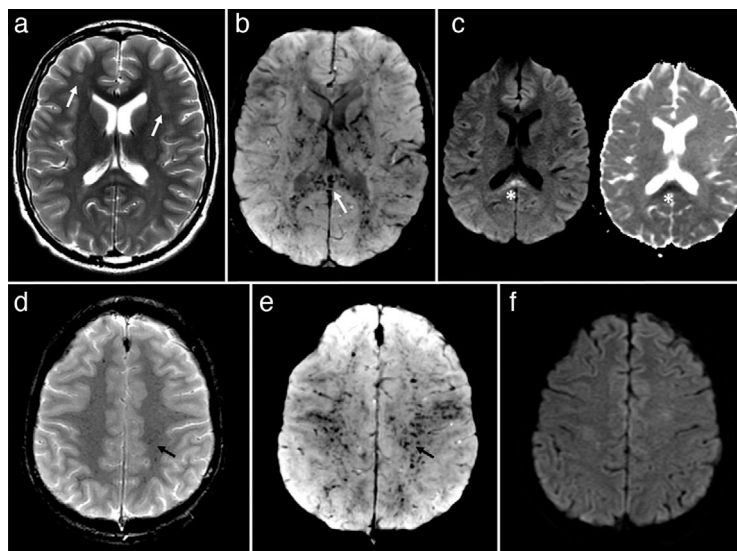
Un varón de 32 años de edad, previamente sano, recibió un impacto de alta energía sobre fémur izquierdo. Cuando fue valorado en urgencias, estaba consciente y estable. A las pocas horas, tras la fijación externa de la fractura de fémur, presentó obnubilación, fiebre y desaturación. El diagnóstico de sospecha fue un SEG. La TC torácica mostró opacidades

en vidrio deslustrado sospechosas de embolia grasa y la TC cerebral fue normal (fig. 1). En el fondo de ojo se observó un exudado algodonoso aislado en el OD. En los días siguientes el paciente mejoró, pero persistía bradipsiquia, falta de atención y disminución de la fluencia verbal. La evolución clínica fue favorable, y a los 11 días el fijador externo se sustituyó por enclavado intramedular con material compatible con RM. En la RM cerebral la secuencia T2 mostró tenues lesiones focales hiperintensas en sustancia blanca infra y supratentorial, concentradas en centros semioviales y esplenio del cuerpo calloso. A excepción de la lesión en el esplenio, las lesiones no mostraron restricción de la difusión. La secuencia SWI mostró lesiones puntiformes hipointensas, afectando de forma difusa a la sustancia blanca cerebelosa, núcleos lenticulares, cuerpo calloso y centros semioviales, correspondientes a lesiones petequiales hemorrágicas. Estas imágenes no eran apenas perceptibles en la secuencia T2\* (gradiente) (fig. 2). El paciente fue dado de alta a los 16 días del ingreso con alteración neurológica consistente en falta de concentración sin otros síntomas cognitivos.

El SEG es de aparición infrecuente en las fracturas de huesos largos, aunque sí es común cierto grado de embolismo graso que transcurre asintomático. La RM cerebral en la fase aguda es la prueba por imagen más sensible para el diagnóstico ya que, en un alto porcentaje de pacientes, la secuencia DWI demuestra lesiones características con distribución en «cielo estrellado»<sup>3</sup>. El edema citotóxico asociado a las lesiones del SEG tiene un carácter transitorio, por lo que en fase subaguda, solo se aprecia el patrón típico en DWI en un 18% de los pacientes<sup>4,5</sup>. No es infrecuente que la RM cerebral se



**Figura 1** Pruebas realizadas el día de admisión en urgencias: a) Radiografía lateral de fémur izquierdo donde se observa la fractura transversa desplazada afectando a la diáfisis femoral; b) Imagen de reconstrucción coronal de la TC de tórax mostrando las opacidades pulmonares bilaterales de densidad vidrio deslustrado afectando a las zonas hiliares y ambos lóbulos inferiores características del SEG (flechas), y c) Imágenes de la TC de cabeza sin alteraciones patológicas significativas donde destaca la ausencia de lesiones en sustancia blanca.



**Figura 2** RM de cabeza realizada a los 12 días del inicio del cuadro: a) Las lesiones de sustancia blanca profunda frontal bilateral apenas son visibles en la secuencia potenciada en T2 (flechas); b) La extensa afectación difusa hemorrágica petequeal de sustancia blanca, núcleos lenticulares y esplenio del cuerpo calloso (flecha) se observa en la secuencia SWI como lesiones puntiformes marcadamente hipointensas; c) La única lesión con restricción de la difusión (izquierda) estaba localizada en el esplenio del cuerpo calloso (asterisco) (se muestra imagen de *Apparent Diffusion Coefficient* (ADC) (derecha). En el nivel de los centros semiovais, la secuencia T2\* (flecha) (d), demuestra de forma menos evidente la afectación petequeal hemorrágica que es visualizada con mayor claridad en la secuencia de susceptibilidad (flecha) (e), y f) En la secuencia DWI no se observan las lesiones típicas del SEG con restricción de la difusión.

realice en esta fase debido a diversos factores, entre ellos la presencia de fijación externa (no compatible con la RM) o la inestabilidad del paciente. En este contexto, la secuencia de SWI se convierte en una herramienta de gran utilidad para el diagnóstico<sup>6</sup>, y debería incluirse siempre en el protocolo de estudio, dada su mayor sensibilidad respecto a la DWI y a la secuencia T2\* utilizada clásicamente para descartar sangrado<sup>7,8</sup>. El patrón de afectación típica (presenta en un 60% de los pacientes con SEG) se caracteriza por hemorragias petequiales difusas localizadas predominantemente en el espesor de la sustancia blanca que aparecen alrededor del primer día y se mantienen hasta la fase crónica<sup>5,9</sup>. Existe debate sobre la fisiopatología del SEG con 2 hipótesis principales en las que dichas lesiones podrían ser el resultado de la oclusión mecánica vascular por el embolismo o del efecto proinflamatorio de los ácidos grasos o puede que a ambos fenómenos<sup>8,10</sup>. El papel de la RM en determinar la relación entre la extensión de las lesiones y la evolución neurológica a largo plazo no se ha estudiado pero sería de utilidad tenerla en cuenta de cara a futuros estudios.

## Agradecimientos

Agradecemos a Herminia Argente y Luis Bataller su colaboración desinteresada.

## Bibliografía

1. Gurd AR, Wilson RI. The fat embolism syndrome. *J Bone Joint Surg Br.* 1974;56B:408–16.
2. Stoeger A, Danaiaux M, Felber S, Stockhammer G, Aichner F, zur Nedden D. MRI findings in cerebral fat embolism. *Eur Radiol.* 1998;8:1590–3.
3. Parizel PM, Demey HE, Veeckmans G, Verstreken F, Cras P, Jorens PG, et al. Early diagnosis of cerebral fat embolism syn-

- drome by diffusion-weighted MRI (starfield pattern). *Stroke.* 2001;32:2942–4.
4. Butteriss DJ, Mahad D, Soh C, Walls T, Weir D, Birchall D. Reversible cytotoxic cerebral edema in cerebral fat embolism. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27:620–3.
5. Kuo KH, Pan YJ, Lai YJ, Cheung WK, Chang FC, Jarosz J. Dynamic MR imaging patterns of cerebral fat embolism: A systematic review with illustrative cases. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2014;35:1052–7.
6. Suh SI, Seol HY, Seo WK, Koh SB. Cerebral fat embolism: Susceptibility-weighted magnetic resonance imaging. *Arch Neurol.* 2009;66:1170.
7. Haacke EM, Xu Y, Cheng YC, Reichenbach JR. Susceptibility weighted imaging (SWI). *Magn Reson Med.* 2004;52:612–8.
8. Schrag M, Greer DM. Clinical associations of microbleeds on magnetic resonance neuroimaging. *J Stroke Cerebrovasc Dis.* 2014;23:2489–97.
9. Zaitzu Y, Terae S, Kudo K, Tha KK, Hayakawa M, Fujima N, et al. Susceptibility-Weighted Imaging of cerebral fat embolism. *J Comput Assist Tomogr.* 2010;34:107–12.
10. Yeap F, Kanodia AK, Main G, Yong A. Role of susceptibility-weighted imaging in demonstration of cerebral fat embolism. *BMJ Case Rep.* 2015;2015, pii: bcr2014207581.

S. Gil-Perotin<sup>a,\*</sup> y J. Carreres-Polo<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurología, Unidad de Investigación en Esclerosis Múltiple, Hospital Universitario i Politècnico La Fe, Valencia, España

<sup>b</sup> Área Clínica de Imagen Médica, Sección de Neurorradiología, Hospital Universitario i Politècnico La Fe, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sara.garcia@uv.es (S. Gil-Perotin).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.02.002>  
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 Kearns-Sayre: ausencia de respuesta clínica al tratamiento con ácido folínico oral



### Kearns-Sayre syndrome: Absence of clinical response to treatment with oral folic acid

Sr. Editor:

Los síndromes por delección de DNA mitocondrial incluyen procesos infrecuentes que resultan de un defecto en la fosforilación oxidativa<sup>1</sup>. La incidencia de estos procesos se desconoce, pero se estima que puede llegar a ser de uno de cada 5.000 nacidos vivos, siendo en la mayoría de los casos procesos esporádicos<sup>2</sup>. Dentro de este síndrome se engloban 3 fenotipos que se superponen entre sí: el síndrome de

Pearson, la oftalmoplejia externa progresiva y el síndrome de Kearns-Sayre<sup>1,3–6</sup>.

El síndrome de Kearns-Sayre se caracteriza por el desarrollo antes de la segunda década de la vida de oftalmoplejia externa progresiva, ptosis palpebral y retinosis pigmentaria<sup>4,6</sup>. Suele asociarse a otras manifestaciones neurológicas como la ataxia cerebelosa y la sordera neurosensorial entre otras. Hasta el 50% de los casos presentan alteraciones cardíacas, siendo más frecuente los trastornos de conducción. Además pueden presentar manifestaciones endocrinas como talla baja, hipoparatiroidismo, fallo gonadal y diabetes mellitus<sup>7–9</sup>.

El diagnóstico es clínico, basándose en la presencia de las características clínicas clásicas junto con uno o más de los siguientes factores: hiperproteíorraquia (> 100 mg/dl), bloqueo cardíaco o ataxia cerebelosa<sup>5</sup>. Actualmente la realización de la biopsia muscular y los estudios genéticos permiten la confirmación del diagnóstico<sup>5</sup>.