

7. Powers WJ, Derdeyn CP, Biller J, Coffey CS, Hoh BL, Jauch EC, et al. 2015 American Heart Association/American Stroke Association focused update of the 2013 guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke regarding endovascular treatment. *Stroke*. 2015;46:3020–35, <http://dx.doi.org/10.1161/STR.0000000000000074>.
 8. Buompadre MC, Andres K, Slater L-A, Mohseni-Bod H, Guerguerain A-M, Branson H, et al. Thrombectomy for Acute Stroke in Childhood: A Case Report, Literature Review, and Recommendations. *Pediatr Neurol*. 2016, <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2016.09.007>.
 9. Wilson JL, Eriksson CO, Williams CN. Pediatric Neurology Endovascular Therapy in Pediatric Stroke: Utilization, Patient Characteristics, and Outcomes. *Pediatr Neurol*. 2017, <http://dx.doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2017.01.013>.
 10. Fluss J, Dinomais M, Kossotoroff M, Vuillerot C, Darteyre S, Chabrier S. Perspectives in neonatal and childhood arterial ischemic stroke. *Expert Rev Neurother*. 2016;0:1–8, <http://dx.doi.org/10.1080/14737175.2017.1243471>.
 11. Beslow LA. An Ongoing Challenge. 11-12. doi:10.1056/NEJMoa1503780.K.
- M. Serra Martínez*, C. Avellaneda-Gómez,
N. Cayuela Caudevilla
y A. Rodríguez Campello
- Servicio de Neurología, Hospital del Mar, Barcelona, España*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mariaserramartinez@gmail.com
(M. Serra Martínez).
- <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.06.005>
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/>).

Terapia inmunosupresora en síndrome de *opsoclonus-mioclonus* ataxia asociado a un neuroblastoma paravertebral



Immunosuppressive therapy in opsoclonus-myoclonus ataxia syndrome associated with paravertebral neuroblastoma

Sr. Editor:

El síndrome de Kinsbourne u *opsoclonus-mioclonus* ataxia (SOMA) es una entidad neurológica poco común, crónica, agresiva y recurrente de origen paraneoplásico, parainfeccioso o idiopático con implicaciones inmunológicas, que afecta una etapa crítica del neurodesarrollo ya que, la mayoría de los casos, ocurre en la edad pediátrica entre los 6 meses y los 3 años de vida. Se caracteriza por la aparición aguda o subaguda de *opsoclonus* (giros oculares anormales, multidireccionales de gran amplitud), asociadas a inestabilidad troncal, mioclonías difusas y ataxia cerebelosa^{1–3}. Además de estos hallazgos clásicos, también pueden asociarse a irritabilidad, trastornos del ciclo sueño-vigilia, cefalea, trastorno del lenguaje o visual, disfagia, vómitos, sialorrea y letargo¹.

Dado que, la mayoría de los casos se han visto relacionados a infecciones, inmunizaciones y procesos por alteraciones en la regulación del sistema inmunológico, hoy en día, existe una gran evidencia con respecto a una base inmune, mediada por anticuerpos asociados a la disfunción de linfocitos B y T o a la presencia de anticuerpos contra ACTH, anti-proteínas de neurofilamentos o contra epitopes Hu (ANNA-1), Ri (ANNA-2), Yo, Tr, decarboxilasa del ácido glutámico o ampifisina, como origen de la enfermedad. Empero, no se ha encontrado aún el anticuerpo específico; por tal motivo se carece de modelos terapéu-

ticos originadas a través de ensayos clínicos que aporten un protocolo farmacológico sistematizado; es así como el armamento terapéutico incluye desde corticoides a dosis altas, ACTH, inmunoglobulinas intravenosas, ciclofosfamida, plasmáferesis e incluso rituximab^{1–4}.

A continuación se comenta el caso de una paciente cuyo manejo fue mediante terapia inmunosupresora basada en la aplicación de dexametasona, inmunoglobulina humana (IgIV), ciclofosfamida y verapamilo.

Femenino de 9 meses previamente sana, originaria del Estado de México, últimas vacunas a los 6 meses, quien inició 3 semanas previas a su ingreso con paresia de IV nervio craneal, a lo que se agregó ataxia troncal e irritabilidad; 2 semanas después se exacerbó la ataxia, perdiendo la capacidad para la sedestación y se agregó *opsoclonus* progresivo; además de alteraciones en el ciclo sueño-vigilia. Se le realizaron TC de cráneo (01/01/15) y resonancia magnética de encéfalo (02/01/15) para descartar lesiones ocupativas, inflamatorias o desmielinizantes. Se sospechó de cerebelitis postinfecciosa, por lo cual se realizó punción lumbar sin encontrar alteraciones en el citoquímico, citológico, tinción de Gram, cultivos ni serologías virales del líquido cefalorraquídeo. Finalmente se sospechó de síndrome *opsoclonus-mioclonus* ataxia. Se decidió realizar tomografía de tórax y SPECT con MIBG-I¹³¹ (30/01/2015), en donde se evidenció tumor en región paravertebral derecha (fig. 1). Se realizó cirugía resectiva con resultados anatomopatológicos que reportaron neuroblastoma en diferenciación. Tras confirmar el diagnóstico de síndrome de *opsoclonus-mioclonus* ataxia de etiología paraneoplásica se inició protocolo de tratamiento farmacológico con ciclos mensuales de dexametasona (20 mg/m²/dosis por 3 días), inmunoglobulina humana (IgIV) (2 g/kg/dosis) y ciclofosfamida (150 mg/m²/dosis por 7 días); así como verapamilo (15 mg/8 h, hasta el inicio de la adolescencia), durante 6 meses. Actualmente la paciente tiene una remisión completa, sin secuelas a 2 años del tratamiento.

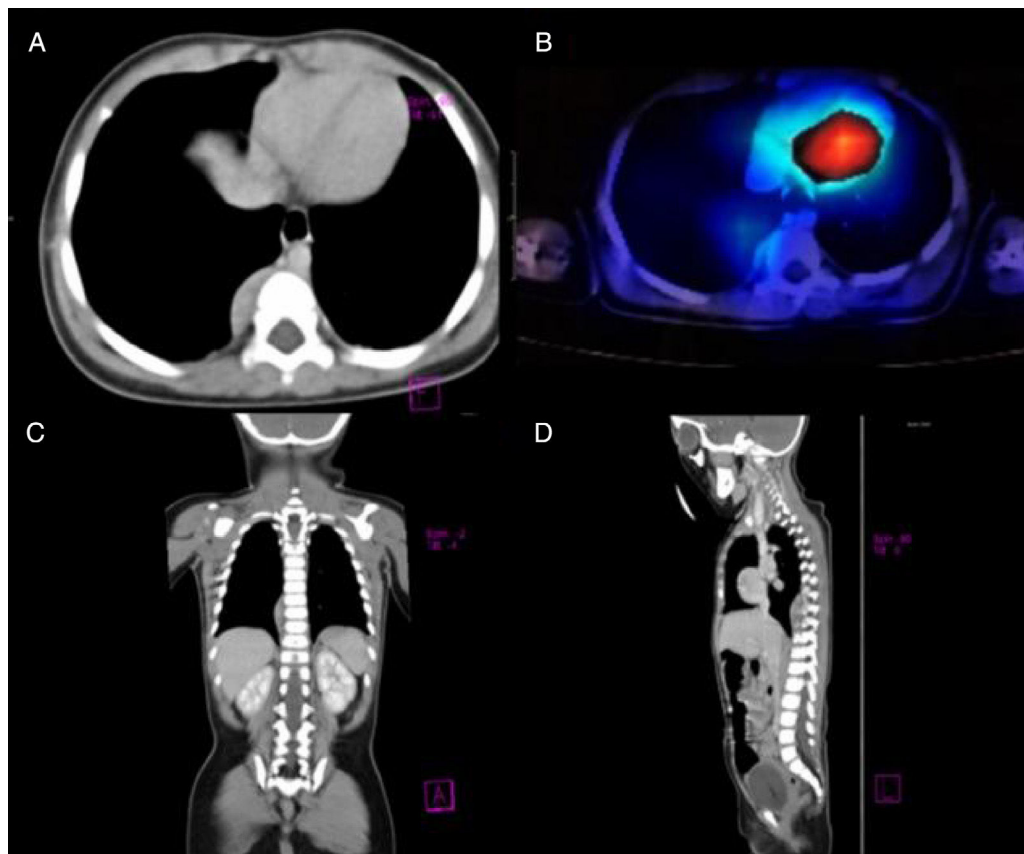


Figura 1 A) Corte axial obtenido mediante TC, el cual muestra una masa paravertebral a nivel de T7, sin evidencia de invasión a tejidos periféricos. B) Imagen comparativa SPECT MIBG- ^{131}I demostrando el área positiva para tejido cromafín. C y D) Corte coronal y parasagital (respectivamente), se observa masa ocupativa paravertebral de límites entre T6 y T10.

Existen múltiples protocolos de tratamiento para SOMA; lo más frecuente en caso de que se asocie a tumor, es la resección del mismo y posterior terapia inmunomoduladora con ACTH e IgIV³; no obstante, considerado que el SOMA es una entidad muy agresiva, el objetivo del tratamiento para estos pacientes es reducir la formación de anticuerpos posiblemente implicados en la fisiopatología³, con la subsecuente regresión y remisión de los síntomas o complicaciones que hayan podido presentarse; es así como en este caso se decidió utilizar corticosteroides e inmunoglobulina para disminuir las respuestas linfocíticas, fagocíticas y la producción de interleucinas¹; además, la administración conjunta de ambos agentes tiene la enorme ventaja de inducir inmunomodulación sin inmunosupresión y logra desaparecer por completo los síntomas neurológicos en casos paraneoplásicos⁵. Mientras tanto, la ciclofosfamida es una sustancia alquilante e inmunosupresora utilizada en el tratamiento de trastornos autoinmunes^{1,6}; esto aunado a que, en años recientes, distintos estudios han señalado que la administración crónica de inhibidores de la P-glicoproteína (p. ej., verapamilo) ha demostrado reducir la producción de IL2 y la proliferación de linfocitos T *in vitro*⁷.

Si bien, un retraso en el diagnóstico o en el inicio de la inmunoterapia puede causar daño cerebral, con deterioro irreversible en el funcionamiento neurológico, el verapa-

milo se ha sugerido como un neuroprotector para prevenir el déficit cognitivo-conductual en modelos experimentales para la enfermedad de Alzheimer; esto debido al bloqueo de la entrada de calcio en las neuronas; así como la inhibición de la neurotoxicidad dopaminérgica inducida por lipopolisacáridos, y la disminución de la producción de mediadores inflamatorios generados a partir de NADPH oxidasa microglial, por tal motivo se decidió añadirlo al esquema⁸.

El pronóstico para SOMA en la infancia es pobre; la recuperación completa se observa solo en menos del 20% de los niños afectados, y tiende a la cronicidad con recaídas variables en número e intensidad⁶; sin embargo, en este caso, posterior a 24 meses de tratamiento la paciente se ha mantenido asintomática; sin secuelas a corto plazo.

Cabe mencionar que, aunque hubo un efecto benéfico en el caso aquí descrito se requiere de un número mayor de pacientes, así como un mayor tiempo de seguimiento para concluir si este tratamiento es igual o más efectivo que ACTH para SOMA. De igual forma, debemos recordar que, el tratamiento debe ser individualizado y multidisciplinario.

Bibliografía

1. Maranhão MVM, de Holanda ACF, Tavares FL. Kinsbourne syndrome: Case report. *Rev Bras Anesthesiol.* 2013;63:287–9.

- León-Ruiz M, Benito-León J, García-Soldevilla MA, Rubio-Pérez L, Parra-Santiago A, Lozano García-Caro LA, et al. Biterapia inmunosupresora efectiva e innovadora en un síndrome opsoclon-mioclono-ataxia paraneoplásico e inusual del adulto. *Neurología*. 2017;32:122–5.
- Barragán-Pérez E, Velarde-Espinosa S, Garza-Morales S, Hernández-Aguilar J. Causas no oncológicas del síndrome de Kinsbourne. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2005;9:189–94.
- Pranzatelli MR. The neurobiology of the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Clin Neuropharmacol*. 1992;15:186–228.
- Venesselli E, Conte M, Biancheri R, Acquaviva A, de Bernardi B. Effect of steroid and high-dose immunoglobulin therapy in opsoclonus-myoclonus syndrome occurring in neuroblastoma. *Med Pediatr Oncol*. 1998;30:15–7.
- Wilken B, Baumann M, Bien CG, Hero B, Rostasy K, Hanefeld F. Chronic relapsing opsoclonus-myoclonus syndrome: Combination of cyclophosphamide and dexamethasone pulses. *Eur J Paediatr Neurol*. 2008;12:51–5.
- Bonhomme-Faivre L, Forestier F, Auchère D, Soursac M, Orbach-Arbouys S, Farinotti R. Chronic administration of verapamil, ketoconazole and carbamazepine: Impact on immunological parameters. *Int J Pharm*. 2002;238:133–7.
- Liu Y, Lo YC, Qian L, Crews FT, Wilson B, Chen HL, et al. Verapamil protects dopaminergic neuron damage through a novel anti-inflammatory mechanism by inhibition of microglial activation. *Neuropharmacology*. 2011;60:373–80.

A. Castañón-González^a, E. Barragán-Pérez^b,
G. Hernández-Pliego^c
y J.C. López-Valdés^{d,e,*}

^a Departamento de Neurología, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre FrenkFreund", Centro Médico Nacional Siglo XXI; Instituto Mexicano del Seguro Social (I.M.S.S.), Ciudad de México, México

^b Departamento de Neurología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México, México

^c Departamento de Oncología, Unidad de Hemato-oncología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México, México

^d Departamento de investigación, Facultad de Medicina de Tampico "Dr. Alberto RomoCaballero", Universidad Autónoma de Tamaulipas, Tampico, Tamaulipas, México

^e CognitiveScience, S.A. Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jc.lopez@live.com (J.C. López-Valdés).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.06.006>
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/>).

Trombosis basilar por disección vertebral secundaria a bloqueo del plexo braquial



Basilar artery thrombosis caused by vertebral dissection secondary to brachial plexus block

Sr. Editor:

La disección arterial es una causa frecuente de ictus isquémico (20%) en pacientes jóvenes¹. Puede cursar de forma asintomática con cefalea o dolor cervical, o presentarse como ictus graves o hemorragia subaracnoidea^{1–4}. La disección de la arteria vertebral puede tener lugar en cualquiera de sus segmentos, siendo V2 (34%) el más frecuente⁵. Las consecuencias de la disección pueden depender de varios factores como su localización, el grado de obstrucción o el estado de la colateralidad arterial.

El bloqueo del plexo braquial es una técnica anestésica regional que puede ser llevada a cabo por vía supraclavicular, infraclavicular o axilar, y que se utiliza para la cirugía y el dolor postoperatorio de la extremidad superior.

Presentamos el caso de una mujer de 47 años con antecedente de acondroplasia y síndrome del túnel carpiano por el que fue sometida a cirugía. Para ello se realizó un bloqueo anestésico regional sobre el plexo braquial por vía supraclavicular. Después de la intervención refirió dolor en la región supraclavicular y cervical posterior, y tras 24 h presentó un cuadro súbito de mareo, acúfenos bilaterales, hipoacusia, cefalea y posterior disminución del nivel

de consciencia hasta llegar a coma (índice de Glasgow 3), por lo que fue intubada y asistida con ventilación mecánica. En la analítica destacaba una acidosis respiratoria y el electrocardiograma estaba en ritmo sinusal. La radiografía de tórax mostró un pulmón blanco izquierdo tras la intubación iatrogénica unipulmonar (fig. 1D). La tomografía computarizada (TC) craneal evidenció una hemorragia subaracnoidea en los surcos de la convexidad frontal bilateral y del IV ventrículo, sin lesiones isquémicas agudas y el angio-TC confirmó la disección proximal de la arteria vertebral izquierda con trombosis del tronco basilar (fig. 1A). En la fase aguda se realizó tratamiento endovascular de la trombosis basilar mediante trombectomía mecánica con menos de 2 h de evolución clínica, consiguiéndose recanalización arterial completa (TICI 3) (figs. 1B y C). En la resonancia magnética (RM) cerebral de control a las 24 h se observó una lesión isquémica extensa en el territorio de la arteria basilar, así como signos de hidrocefalia. La angio-RM confirmó la retrombosis basilar (fig. 2). A las 48 h del ingreso la paciente fue *exitus letalis*.

La disección arterial es una causa reconocida de ictus isquémico que supone un 2% del total². El 80% de las disecciones arteriales afectan a las arterias carótida y vertebral extracraneales^{6,7}. Los traumatismos cervicales y las enfermedades del tejido conectivo son causas relacionadas con su aparición. La arteriografía ha sido la técnica de elección para el diagnóstico de las disecciones arteriales. No obstante, el avance de las técnicas de neuroimagen no invasivas, como la angio-RM y la angio-TC, así como el creciente uso de la ultrasonografía doppler, nos permite diagnosticar las disecciones arteriales con alta sensibilidad y precisión,