

un cuadro de mononeuritis múltiple como único hallazgo, con una respuesta inicial completa a la corticoterapia. La reducción progresiva de corticoides condicionó la aparición de síntomas sistémicos graves y la necesidad de terapia inmunosupresora, lo cual sugiere la necesidad de monitorización estricta de los recuentos de eosinófilos y el inicio precoz de inmunosupresores ahorradores de corticoides ante el riesgo de rebote clínico.

Por último, queremos reseñar la necesidad de tener en cuenta este síndrome dentro del diagnóstico diferencial de la mononeuritis múltiple, puesto que, aunque por su frecuencia resulta una entidad rara, la buena respuesta a tratamiento específico hace importante llegar a su diagnóstico.

Financiación

No se ha obtenido financiación para la realización del trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Ben-Hur T, Agmon Y, Rund D, Steiner I. Hypereosinophilic syndrome presenting as recurrent benign mononeuritis multiplex. *Isr J Med Sci.* 1994;30:709–11.

2. Curtis C, Ogbogu P. Hypereosinophilic syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2016;50:240–51.
3. Arnaud A, Lagueny A, Hermosilla E, Ferrer X, Vital C, Julien J. Multinévrite au cours d'un syndrome d'hyperéosinophilie essentielle. *Rev Neurol (Paris).* 1997;153:785–9.
4. Titlić M, Kodzoman K, Loncar D. Neurologic manifestations of hypereosinophilic syndrome-review of the literature. *Acta Clin Croat.* 2012;51:65–9.
5. Moore PM, Harley JB, Fauci AS. Neurologic dysfunction in the idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Ann Intern Med.* 1985;102:109–14.
6. Pardal-Fernández JM, Sáez-Méndez L, Rodríguez-Vázquez M, Godes-Medrano B, Iñiguez-De Onzoño L. Mononeuritis múltiple y fascitis eosinofílica en una paciente con síndrome hipereosinofílico idiopático. *Rev Neurol.* 2012;54:100–4.

P. Mayo Rodríguez*, E. Sanesteban Beceiro, R.C. Ginestal López y A. Marcos Dolado

Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pablo.mayo92@gmail.com

(P. Mayo Rodríguez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.07.020>
0213-4853/

© 2020 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/>).

Mejoría de la marcha en pacientes con adrenoleucodistrofia tratados con fampridina como uso compasivo

Improvement of walking in patients with adrenoleukodystrophy treated with fampridine as a compassionate use

Sr. Editor:

La adrenoleucodistrofia es una enfermedad genética de transmisión ligada a X que está producida por una mutación que disregula el metabolismo de ácidos grasos de cadena muy larga. Esto conlleva un defecto en la mielinización de los axones y la afectación de la sustancia blanca del sistema nervioso, con síntomas neurológicos diversos según la forma de presentación de la enfermedad¹, en algunos casos con clínica de paraparesia espástica². Además, asocia daño de la corteza suprarrenal con la afectación hormonal que dicha alteración conlleva.

Debido a su patrón de herencia ligada a X, afecta predominantemente a varones, aunque también las pacientes de sexo femenino pueden desarrollar cierto grado de

afectación, generalmente más leve, pero que en algunos casos puede llegar a ser tan incapacitante como en el varón^{2,3}.

Dentro del espectro clínico podemos diferenciar:

- Una forma clásica, de comienzo en la infancia, que inicia clínicamente como problemas en el aprendizaje y del comportamiento con regresión del desarrollo psicomotor. Asocian alteraciones visuales por atrofia óptica, auditivas y déficits motores progresivos, condicionando una tetraparesia espástica que generalmente lleva al paciente a la dependencia en un corto periodo (2-3 años).
- Otra forma de comienzo en el adulto joven, alrededor de la tercera década de la vida, que denominamos *adrenomieloneuropatía*. Generalmente, cursa con un trastorno progresivo de la marcha con tetraparesia espástica y ataxia sensitiva. Puede asociar vejiga neurógena, disfunción sexual y, en ocasiones, insuficiencia adrenal, que puede también preceder al resto de los síntomas. También están descritos síntomas psiquiátricos, como depresión y psicosis. Aunque su curso es inevitablemente progresivo, su evolución es más lenta que en la forma infantil.
- Por último, y si la afectación predominante es la hormonal, la clínica se reduce al clásico síndrome de Addison, con una insuficiencia suprarrenal de diagnóstico en los primeros años de vida, aunque en la mayoría de los casos los



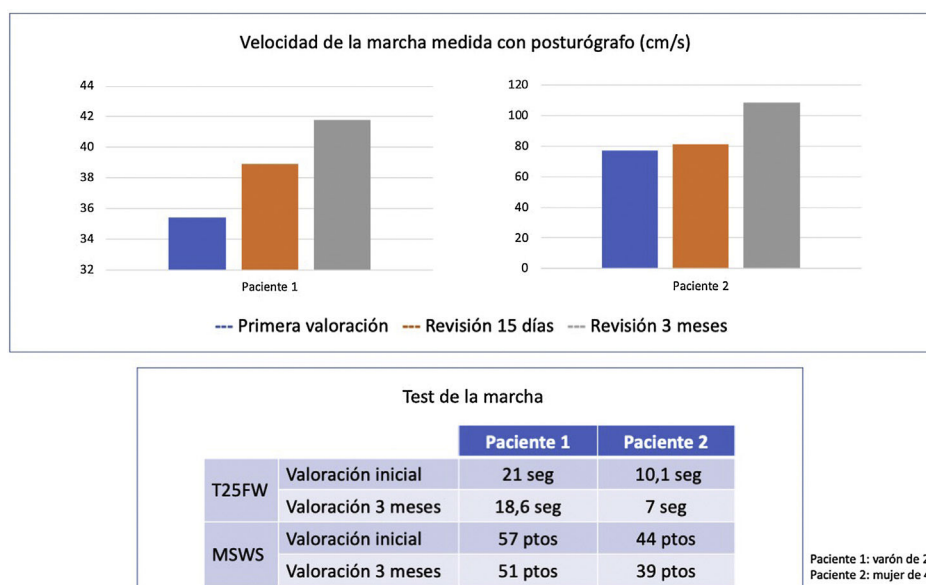


Figura 1 Valoración de la marcha con posturógrafo y tabla con puntuaciones en test T25FW y MSWS.

pacientes asocian posteriormente algún síntoma neurológico.

En la actualidad, no se dispone de un tratamiento curativo, si bien se están estudiando diferentes estrategias que podrían cambiar el pronóstico de la enfermedad⁴⁻⁶.

Ante la ausencia actual de un tratamiento modificador de la enfermedad, la progresión de la sintomatología es inevitable, llegando en un alto porcentaje de los casos a condicionar la dependencia física de estos pacientes.

Teniendo en cuenta la evidencia actual de la mejoría de la marcha en pacientes con esclerosis múltiple tratados con fampridina⁷, se ha planteado como uso compasivo tras información y firma de consentimiento informado en 2 pacientes con adrenoleucodistrofia e importante afectación de la marcha.

Se trata de 2 pacientes con clínica de comienzo en la edad adulta en forma de adrenomieloneuropatía: un varón de 26 años (paciente 1) y una mujer de 41 años (paciente 2) con clínica de debilidad en miembros inferiores y alteración de la marcha con un patrón paretoespástico. Ninguno de los 2 contaba con otros antecedentes de importancia.

En ambos pacientes se realizó una evaluación con exploración neurológica, test de la marcha 25 pies (T25FW), escala de la marcha (MSWS) y estudio con posturógrafo (Neurocom Balance Manager System). Como reflejan las escalas, la afectación de la marcha en el varón era mucho más marcada pero en ambos se objetiva una mejoría a los 15 días de inicio del tratamiento con fampridina 10 mg/12h, que se mantiene una revisión a los 3 meses (fig. 1). Además, llama la atención una mejoría de los datos de piramidalismo con mejoría/desaparición del clonus aquileo en la exploración. Ninguno de los pacientes tuvo efectos adversos.

Desde el punto de vista subjetivo, ambos pacientes relataron una mejoría en la estabilidad de la marcha y en la

bipedestación. En la revisión a los 6 meses, las puntuaciones en los test permanecieron estables.

Viendo los resultados, y siempre teniendo en cuenta la limitación según la ficha técnica actual y su administración como uso compasivo, el tratamiento con fampridina puede ser una opción a valorar de forma individualizada y siempre y cuando no haya otra alternativa con eficacia demostrada en pacientes con clínica de alteración de la marcha con paraparesia espástica. Sería interesante contar con estudios con un mayor número de pacientes tratados con fampridina y alteración de la marcha por paresia espástica en enfermedades diferentes de la esclerosis múltiple.

Conflicto de intereses

Todos los autores declaramos la no existencia de conflicto de intereses y la ausencia de financiación por entidades externas.

Bibliografía

- Ulate-Campos A, Petanas-Argemi J, Rebollo-Polo M, Jou C, Sierra C, Armstrong J, et al. X-linked adrenoleukodystrophy with an atypical radiological pattern. *Rev Neurol.* 2018;66:237–40.
- Andrés C, Giménez-Roldan S. Familial spastic paraparesis: Phenotypic variant of adrenoleukodystrophy. *Neurología.* 1990;5:24–8.
- Kemp S, Huffnagel IC, Linthorst GE, Wanders RJ, Engelen M. Adrenoleukodystrophy —neuroendocrine pathogenesis and redefinition of natural history. *Nat Rev Endocrinol.* 2016;12:606–15.
- Turk BR, Theda C, Fatemi A, Moser AB. X-linked adrenoleukodystrophy: Pathology pathophysiology diagnostic testing newborn screening therapies. *Int J Dev Neurosci.* 2020;80:52–72.
- Gutierrez-Solana LG. Novel therapies in neurometabolic diseases: The importance of early intervention. *Rev Neurol.* 2017;64:S25–8.

6. López Úbeda M, de Arriba Muñoz A, Ferrer Lozano M, Labarta Aizpún JI, García Jiménez MC. X-linked adrenoleukodystrophy: A report of three cases The importance of early diagnosis. *Arch Argent Pediatr*. 2017;115:e279–81.
7. Goodman AD, Bethoux F, Brown TR, Schapiro RT, Cohen R, Marinucci LN, et al. Long-term safety and efficacy of dalfampridine for walking impairment in patients with multiple sclerosis: Results of open-label extensions of two phase 3 clinical trials. *Mult Scler*. 2015;21:1322–31.

M.I. Morales-Casado^{a,*}, N. López-Ariztegui^a,
F. Muñoz-Escudero^a, Á. Navarro-Bejarano^b
y J.A. Pérez-Matos^a

^a Servicio de Neurología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España

^b Terapia ocupacional, Hospital Casaverde Madrid, Navalcarnero, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mimorales@sescam.jccm.es
(M.I. Morales-Casado).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2020.07.019>
0213-4853/

© 2020 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/>).

Espectro de la neuromielitis óptica: trastornos psiquiátricos y riesgo de suicidio



Spectrum of optic neuromyelitis: Psychiatric disorders and suicide risk

Hemos leído con mucho interés una detallada revisión sistemática titulada ¿Existe mayor riesgo de suicidio en pacientes diagnosticados de una enfermedad neurológica? que plantea como hipótesis una mayor prevalencia de suicidios entre pacientes con diferentes enfermedades neurológicas en especial aquellas de etiología neurodegenerativa, por Alejos M et al., publicado recientemente en la revista *NEUROLOGÍA*¹.

Los autores muestran evidencias en el análisis que apoyan un aumento en el riesgo de suicidio en pacientes con enfermedades neurológicas tales como la epilepsia, la migraña, la esclerosis múltiple, la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Huntington o la enfermedad de Parkinson. Sin embargo, los trastornos del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD) que han demostrado en varias comunicaciones estar fuertemente asociado con el riesgo de suicidio^{2–5}, no se incluyó en las diferentes enfermedades consideradas. Recientemente realizamos un estudio prospectivo que demostró que la tasa de intentos de suicidio era sorprendentemente alta entre pacientes con NMOSD. Seis de cada 20 pacientes con NMOSD (30% de nuestra cohorte) habían sufrido el intento de suicidio al menos una vez durante el curso de la enfermedad. Esto era significativamente mayor que en controles sanos³.

Pudimos demostrar que no solo presentaban los pacientes con NMOSD intentos de suicidio, sino también un aumento en el riesgo de suicidio *per se*. Nosotros creemos que el suicidio debe considerarse en un continuo, desde el riesgo de suicidio, incluida la ideación, hasta la planificación y finalmente el intento de suicidio.

En nuestro estudio, identificamos 8 de cada 20 pacientes con NMOSD con riesgo de suicidio actual. Quisiéramos resaltar la necesidad de dedicar mayores esfuerzos a fin de identificar el riesgo de suicidio en el momento del diagnóstico o de recaídas severas con discapacidad residual, ya que encontramos que la mayoría de los intentos

de suicidio se cometieron en estas situaciones puntuales durante el curso del NMOSD. Sin embargo, en nuestro grupo NMOSD, no encontramos una asociación significativa entre el riesgo de suicidio y la calificación de discapacidad medida por la escala ampliada del estado de discapacidad (EDSS).

La evaluación del riesgo de suicidio está bien desarrollada en la entrevista neuropsiquiátrica MINI (MINI), una entrevista semi-estandarizada que se puede realizar fácilmente. Descubrimos que el riesgo de suicidio actual medido con la escala MINI se correlacionó positivamente con la depresión actual, medido con el inventario de depresión de Beck (BDI), pero no siempre estuvo relacionado con el trastorno depresivo mayor u otro diagnóstico psiquiátrico. Por lo tanto, aunque parece que la tendencia suicida no siempre está relacionada con una enfermedad psiquiátrica comórbida, proponemos que el BDI puede ser útil como herramienta de detección para la depresión y el riesgo de suicidio actual en pacientes con NMOSD y probablemente otras afecciones neurológicas. La presencia de comorbilidades psiquiátricas y tendencias suicidas entre pacientes con NMOSD ha sido evaluada en algunos estudios realizados por otros investigadores, con resultados similares a los nuestros^{1,3,4}. Queremos enfatizar, de acuerdo con los autores¹, la importancia de evaluar las tendencias suicidas en pacientes con enfermedades neurológicas, incluyendo NMOSD.

Bibliografía

1. Alejos M, Vázquez-Bourgon J, Santurtún M, Riancho J, Santurtún A. Do patients diagnosed with a neurological disease present increased risk of suicide? *Neurologia*. 2020;S0213–4853:30129–38.
2. Eliassen A, Dalhoff KP, Horwitz H. Neurological diseases and risk of suicide attempt: A case control study. *J Neurol*. 2018;265:1303–9.
3. Fernández VC, Alonso N, Melamud L, Villa AM. Psychiatric comorbidities and suicidality among patients with neuromyelitis optica spectrum disorders in Argentina. *Mult Scler Relat Disord*. 2018;19:40–3.
4. De Cerqueira AC, de Andrade PS, Barreiros JMG, Teixeira AL, Nardi AE. Psychiatric disorders in patients with multiple sclerosis. *Compr Psychiatry*. 2015;63:10–4.