

Conflicts of interest

None.

Acknowledgment

Carlos Cores Bartolomé has received honoraria for educational presentations by Lundbeck, UCB Pharma and Bial.

José Manuel Paz González has received honoraria for educational presentations by UCB Pharma, KRKA, Zambon, Abbvie and Bial.

María José García Antelo: none.

Diego Santos García has received honoraria for educational presentations and advice service by Abbvie, UCB Pharma, Lundbeck, KRKA, Zambon, Bial, Italfarmaco, and Teva.

Appendix A. Supplementary data

Supplementary data associated with this article can be found, in the online version, at [doi:10.1016/j.nrl.2021.05.010](https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.05.010).

References

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VS, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus up date. *Mov Disord.* 2013;28:863–73.
2. Yoshida K. Botulinum Neurotoxin therapy for lingual dystonia using an individualized injection method based on clinical features. *Toxins.* 2019;11:51.
3. Yoshida K. Clinical and phenomenological characteristics of patients with task-specific lingual dystonia. Possible association with occupation. *Front Neurol.* 2017;8:649.

4. Quartarone A, Hallett M. Emerging concepts in the physiological basis of dystonia. *Mov Disord.* 2013;28:958–67.
5. Sadnicka A, Hamada M. Plasticity and dystonia: a hypothesis shrouded in variability. *Exp Brain Res.* 2020;238(August):1611–7.
6. Latorre A, Cocco A, Bathia KP, Erro R, Antelmi E, Conte A, et al. Defective somatosensory inhibition and plasticity are not required to develop dystonia. *Mov Disord.* 2021;36(April):1015–21.
7. Sadnicka A, Kornysheva K, Rothwell JC, Edwards MJ. A unifying motor control framework to task-specific dystonia. *Nat Rev Neurol.* 2018;14(February):116–24.
8. Díaz-Sánchez M, Martínez-Castrillo JC. Botulinum toxin in a task-specific oromandibular dystonia in a bingo caller. *J Neurol.* 2008;255:942–3.
9. Kim SD, Kim H. Task-specific oromandibular dystonia in a telemarketer. *J Mov Disord.* 2019;12:125–7.
10. Budak F, Aydin E, Kockaya A, Ilbay G. Botulinum toxin in the treatment of lingual dystonia induced by speaking. *Case Rep Neurol.* 2013;5:18–20.
11. Baik JS, Park JH, Kim JY. Primary lingual dystonia induced by speaking. *Mov Disord.* 2004;19:1251–2.
12. Yoshida K, Kaji R, Kubori T, Kohara N, Iizuka T, Kimura J. Muscle afferent block for the treatment of oromandibular dystonia. *Mov Disord.* 1998;13:699–705.
13. Blitzer A, Brin MF, Fahn S. Botulinum toxin injections for lingual dystonia. *Laryngoscope.* 1991;101:799.

C. Cores-Bartolomé*, J.M. Paz-González, M.J. García-Antelo, D. Santos-García

CHUAC, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, A Coruña, Spain

* Corresponding author.

E-mail address: Carlos.Cores.Bartolome@sergas.es (C. Cores-Bartolomé).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.05.010>
0213-4853/

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Germinoma primario del sistema nervioso central como causa infrecuente de afectaciónependimaria difusa en el adulto

Primary central nervous system germinoma as a rare cause of diffuse ependymal involvement in adults

Sr. Editor:

Los tumores de células germinales del SNC son proliferaciones neoplásicas de células germinativas de muy baja incidencia en el mundo occidental, representando menos del 0,5% de los tumores intracraneales primarios. En los países



asiáticos son, en cambio, más frecuentes¹. Histológicamente se clasifican en diferentes subtipos, siendo el germinoma el más frecuente, representando hasta el 69% de los casos². Suele diagnosticarse en la edad pediátrica, siendo el 90% de los pacientes menores de 25 años³. Sus manifestaciones clínicas varían según su localización. Exhiben características radiológicas diversas, presentándose frecuentemente como masas ovoides o lobuladas localizadas en la región pineal (38-57%), supraselar (34-49%) o ambas simultáneamente (5-10%). Únicamente un 3-5% de los casos se presentan en otras zonas incluyendo los ventrículos cerebrales^{4,5}. Para su diagnóstico definitivo es necesario el estudio histopatológico. Su tratamiento se basa en radioterapia sola o asociada a quimioterapia, lográndose tasas de curación de hasta el 90%⁶.

Presentamos el caso de un varón de 31 años, natural de España, caucásico, fumador y sin otros antecedentes

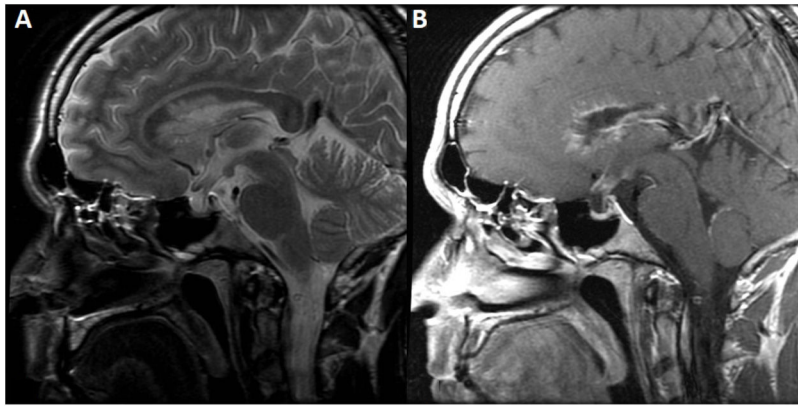


Figura 1 Imágenes de la RM de cráneo. A) En la secuencia FSE T2 en plano sagital se evidencia una disminución global del tamaño de la hipófisis para la edad del paciente. También es visible una hiperintensidad de señal periventricular de aspecto algodonoso en la rodilla y cuerpo del cuerpo calloso. B) En la secuencia FSE T1 poscontraste intravenoso en el mismo plano, se identifica realce de aspecto pseudonodular endimario en la región de las astas frontales con extensión hacia el cuerpo calloso coincidiendo con el área de alteración de señal en T2, realce de aspecto liso en el IV ventrículo y región superior del tallo hipofisario. No se aprecia lesión o realce patológico en la glándula pineal.

médicos que consultó por astenia, náuseas, poliuria con polidipsia, falta de libido y pérdida de apetito y de 6 kg de peso, todo ello de 3 meses de evolución. En la exploración neurológica destacaba únicamente un nistagmo evocado por la mirada en el plano horizontal. Analíticamente se evidenció cortisol bajo en sangre con ACTH inadecuadamente normal, así como testosterona, LH, FSH e IGF-1 bajas y prolactina elevada. Con ello, se diagnosticó panhipopituitarismo y se inició tratamiento hormonal sustitutivo. Se completó el estudio etiológico con RM de cráneo, en la cual se evidenció una reducción del tamaño hipofisario, ausencia de la hiperintensidad de señal característica de la neurohipófisis en T1 y realces endimarios supra- e infratentoriales con afectación del cuerpo calloso y tallo hipofisario en las secuencias poscontraste (fig. 1).

Se realizó punción lumbar que mostró proteinorraquia leve (82 mg/dl) así como pleocitosis linfocitaria (25 células/mm³) sin presencia de monoclonalidad. Se completó el estudio con panel de autoinmunidad, niveles de ECA y de marcadores tumorales en sangre, calcio en orina de 24 horas, RM medular, TC de tórax, cultivo de LCR para bac-

terias, micobacterias y hongos así como PCR y serologías para patógenos neurotrópicos en LCR y sangre; siendo todos los resultados negativos. Se realizó también total-body PET ante posibilidad de enfermedad sistémica oculta, objetivándose únicamente captación de fluorodesoxiglucosa en las áreas de realce endimario, sugiriendo proceso benigno inflamatorio o maligno de bajo grado.

Dado que el paciente no presentaba síntomas importantes tras el inicio del tratamiento hormonal y que no existía evidencia de enfermedad en otras regiones más accesibles a biopsiar, se decidió alta y seguimiento ambulatorio estrecho.

El paciente reingresó 6 meses más tarde por deterioro cognitivo y alteración del comportamiento. En la exploración neurológica se objetivaron alteraciones neuropsiquiátricas y una oftalmoparesia internuclear bilateral. Se repitió la RM cerebral, observándose un aumento de tamaño y extensión de las áreas de realce. Un nuevo análisis de LCR mostró mayor pleocitosis linfocitaria (40 células/mm³) y proteinorraquia (98 mg/dl). Un nuevo estudio microbiológico del LCR arrojó una PCR positiva

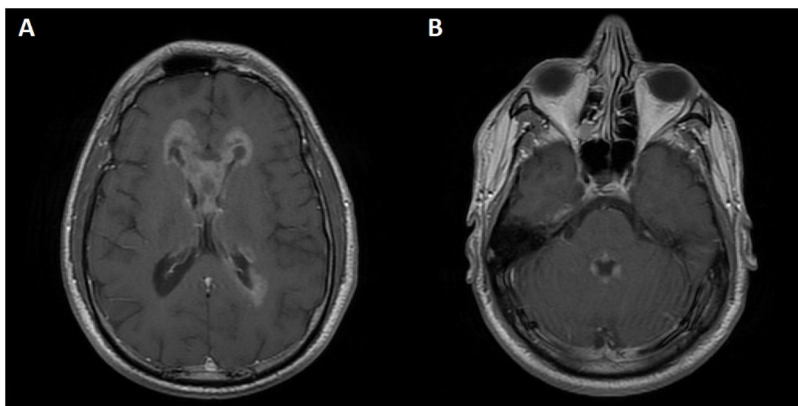


Figura 2 Imágenes de RM de cráneo en secuencias FSE T1 poscontraste intravenoso en plano axial en las que se observa importante aumento de tamaño y extensión de los realces endimarios en los ventrículos laterales A) y IV ventrículo B).

para virus de Epstein-Barr. Se realizó una biopsia cerebral que mostró únicamente presencia de linfocitos policlonales reactivos. Ante la sospecha de una encefalitis persistente por virus de Epstein-Barr se inició tratamiento con ganciclovir y corticosteroides, resultando en una mejoría tanto clínica como analítica con disminución de la pleocitosis en LCR.

Tras esta mejoría inicial, el paciente presenta meses más tarde un empeoramiento progresivo, desarrollando disartria y hemianopsia derecha, coincidiendo con el descenso progresivo de la dosis de prednisona. Una nueva RM cerebral muestra nuevamente incremento de las áreas de realce (fig. 2). Con todo ello, se decide realizar una nueva biopsia cerebral que resulta diagnóstica para germinoma puro. El paciente es derivado a Oncología para tratamiento con radioquimioterapia.

Se han descrito muy pocos casos en la literatura de germinomas del SNC con afectación endimaria supra e infratentorial y de estructuras de línea media sin claras lesiones en las zonas supraselar y pineal⁴. En nuestro caso, se consideraron la patología neoplásica linfoproliferativa y la infecciosa como hipótesis más probables, estimando la posibilidad de germinoma muy baja dada la neuroimagen, la edad del paciente y la situación geográfica. Aunque el diagnóstico por biopsia es el gold estándar, su sensibilidad oscila entre un 87-94,8%⁷ y en ocasiones el componente inflamatorio reactivo puede enmascarar el proceso tumoral⁸.

Por todo lo anterior, queremos resaltar que etiologías infrecuentes como el germinoma del SNC, una enfermedad letal pero potencialmente curable, se deben mantener en el diagnóstico diferencial de patología con afectación selectiva periventricular y endimaria difusa.

Bibliografía

- Ostrom QT, Cioffi G, Gittleman H, Patil N, Waite K, Kruchko C, et al. CBTRUS Statistical Report: Primary Brain and Other Central Nervous System Tumors Diagnosed in the United States in 2012-2016. *Neuro-Oncol.* 2019;Volume 21:1–100, <http://dx.doi.org/10.1093/neuonc/noz150>. Issue Supplement_5.
- Keene D, Johnston D, Strother D, Fryer C, Carret AS, Crooks B, et al. & Canadian Pediatric Brain Tumor Consortium. Epidemiological survey of central nervous system germ cell tumors in Canadian children. *J Neurooncol.* 2007;82:289–95, <http://dx.doi.org/10.1007/s11060-006-9282-2>.
- Hattab EM. *Germ Cell Tumors*. En: Perry A, Brat DJ, editores. *Practical Surgical Neuropathology: A Diagnostic Approach*. 1st ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2010. p. 333–51.
- Krueger EM, Invergo DL, Lin J. Germinoma with diffuse subependymal spread: A Case Report. *Cureus.* 2016;8, <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.643>, e643.
- Tonn J. C., Westphal M., Rutka J. T., Grossman S.A. *Neuro-Oncology of CNS Tumors*. 1st ed. (2006) Berlin: Springer Verlag. (2006).
- Osorio DS, Allen J. C. Management of CNS germinoma. *CNS oncology.* 2015;4:273–9, <http://dx.doi.org/10.2217/cns.15.13>.
- Akshulakov Serik K, Kerimbayev Talgat T, Biryuchkov Michael Y, Urunbayev Yermek A, Farhadi Dara S, Byvaltsev Vadim A. Current Trends for Improving Safety of Stereotactic Brain Biopsies: Advanced Optical Methods for Vessel Avoidance and Tumor Detection. *Front Oncol.* 2019;Volume 9:947, <http://dx.doi.org/10.3389/fonc.2019.00947>.
- Pierzchlewicz K, Biłska M, Jurkiewicz E, Chmielewski D, Moszczyńska E, Daszkiewicz P, et al. Germinoma Mimicking Brain Inflammation: A Case Report. *Child Neurol Open.* 2019;6, <http://dx.doi.org/10.1177/2329048X19848181>.

E. Sanesteban Beceiro^{a,*}, P. Mayo Rodríguez^a, M. Jorquera Moya^b y R.C. Ginestal López^a

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

^b Área de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: esteban_14sb@hotmail.com (E. Sanesteban Beceiro).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.05.009>
0213-4853/

© 2021 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/>).

Angiopatía amiloide cerebral unilateral tras una neurointervención



Unilateral cerebral amyloid angiopathy after neurointervention

Sr. Editor:

La angiopatía amiloide cerebral (AAC) se caracteriza por el depósito de beta-amiloide en la media y adventicia de los vasos corticales y leptomeníngeos¹. Favorece una disrupción en su arquitectura ocasionando una rotura vascular², siendo la hemorragia parenquimatosa lobar (única o múltiple) su

presentación más frecuente; también como focalidad neurológica transitoria³ y deterioro cognitivo. La presencia de múltiples microantraxos córtico-subcorticales en imagen RMN eco gradiente o de susceptibilidad magnética (SWI) es un signo radiológico sugestivo de vasculopatía amiloide. Las imágenes por tomografía por emisión de protones (PET) con ligandos de amiloide pueden ser útiles en la detección de la AAC, sin discriminar el depósito vascular (propio de la AAC) del parenquimatoso (característico de la enfermedad de Alzheimer [EA])⁴.

El riesgo de AAC se incrementa con la edad, detectándose hasta en el 38% de los pacientes entre 80-89 años y hasta en el 42% de los pacientes por encima de 90 años⁵. Su existencia es rara en sujetos menores de 50 años.

La AAC se puede establecer en ciertas localizaciones de forma preferente, como la región parieto-temporal,