



Figura. Tomografía computarizada craneal sin contraste: a) calcificaciones en ganglios basales, y b) en ambos hemisferios cerebelosos.

con antecedentes de hipertensión arterial diagnosticada 10 años antes, en tratamiento con enalapril, y diabetes mellitus tipo 2, diagnosticada 8 años antes y tratada con insulina, sin historia previa de enfermedad cerebral. Ingresó en nuestro servicio por un episodio sincopal en bipedestación, precedido de palidez, sudoración y sensación nauseosa, sin otra clínica acompañante, con recuperación completa en pocos segundos. La tensión arterial a su ingreso fue 130/85 mmHg; la exploración física general fue normal, así como la exploración neurológica. El fondo de ojo reveló una retinopatía hipertensiva grado I. Los datos analíticos más relevantes fueron: glucosa 180 mg/dl, creatinina 1 mg/dl, colesterol total 198 mg/dl, triglicéridos 121 mg/dl, proteínas totales 6,9 g/dl, albúmina 3,4 g/dl, calcio 9 mg/dl, fósforo 3,5 mg/dl, magnesio 2,1 mg/dl, fosfatasa alcalina 231 U/l (normal 20-270 U/l). Una prueba de basculación provocó un síncope vasodepresor. Una TC craneal demostró numerosas calcificaciones en ganglios basales, cerebelo y ambos hemisferios (Figura). La hormona paratiroidea (PTH) intacta sérica fue 34 ng/l (normal 10-65 ng/l), la 1,25-dihidroxitamina D sérica 17,3 ng/l (normal 18-62 ng/l), y la 25-hidroxitamina D 8,3 ng/l (normal 16-38 ng/l). La calciuria de 24 horas fue normal. Los anticuerpos antinucleares fueron negativos.

La presencia de CCM puede asociarse a diversas manifestaciones clínicas neurológicas: trastornos del movimiento, epilepsia, demencia, ataxia, trastornos piramidales y trastornos psiquiátricos [1,4]. En este paciente las calcificaciones cerebrales fueron asintomáticas hasta la fecha, ya que el síncope se atribuyó a etiología vasodepresora, basándose en el resultado de la prueba de basculación.

El hipoparatiroidismo y el pseudohipoparatiroidismo son causas bien reconocidas de CCM [5]. El paciente descrito presentó un nivel sérico de 25-hidroxitamina D bajo y de 1,25-dihidroxitamina D en el límite bajo de la normalidad. Más de la mitad de los pacientes hospitalizados pueden tener un déficit de 25-hidroxitamina D [6]. La 25-hidroxitamina D tiene una vida media de semanas y, por ello, provee información adecuada sobre los depósitos e ingesta de vitamina D [7]. Se ha sugerido que el déficit de vitamina D puede predisponer al desarrollo de un hiperparatiroidismo, ya que causa una disminución del número de receptores de dicha vitamina en las glándulas paratiroideas, además de una disminución de la PTH circulante, lo que podría terminar en el desarrollo de unas glándulas paratiroideas hiperplásicas o adenomatosas [7,8]. Además, se ha demostrado que la coexistencia de hiperparatiroidismo primario y déficit de vitamina D conlleva unos efectos más pronunciados del hiperparatiroidismo [9]. En este paciente los niveles séricos de PTH intacta, calcio y fósforo y la calciuria fueron normales. No obstante, se podría hipotetizar un posible papel, por dilucidar si existe, del déficit de 25-hidroxitamina D en la etiopatogenia de las CCM por mecanismos mediados por el eje vitamina D-PTH.

J.M. Calvo-Romero

Recibido: 15.01.01. Aceptado: 18.01.01.
Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Universitario Infanta Cristina. Badajoz, España.
Correspondencia: Dr. José María Calvo Romero.
Héroes de Cascorro, 9, 3.º A. E-06004 Badajoz.

BIBLIOGRAFÍA

- Harrington MG, Macpherson P, McIntosh WB, Allam BF, Bone I. The significance of incidental finding of basal ganglia calcification on computed tomography. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 1168-70.
- Arnold MM, Kreel L. Asymptomatic cerebral calcification: a previously unrecognized feature. *Postgrad Med J* 1991; 67: 147-53.
- Kobari M, Nogawa S, Sugimoto Y, Fukuchi Y. Familial idiopathic brain calcification with autosomal dominant inheritance. *Neurology* 1997; 48: 645-9.
- Forstl H, Krumm B, Eden S, Kohlmeyer K. Neurological disorders in 166 patients with basal ganglia calcification: a statistical evaluation. *J Neurol* 1992; 239: 36-8.
- Illum F, Dupont E. Prevalences of TC-detected calcification in the basal ganglia in idiopathic hypoparathyroidism and pseudohypoparathyroidism. *Neuroradiology* 1985; 27: 32-7.
- Thomas MK, Lloyd-Jones DM, Thadhani RI, Shaw AC, Deraska DJ, Kitch BT, et al. Hypovitaminosis D in medical patients. *N Engl J Med* 1998; 338: 777-83.

- Feldman D. Vitamin D, parathyroid hormone, and calcium: a complex regulatory network. *Am J Med* 1999; 107: 637-9.
- Beckerman P, Silver J. Vitamin D and the parathyroid. *Am J Med Sci* 1999; 317: 363-9.
- Silverberg SJ, Shane E, Dempster DW, Bilezikian JP. The effects of vitamin D insufficiency in patients with primary hyperparathyroidism. *Am J Med* 1999; 107: 561-7.

Plexitis lumbosacra idiopática: una entidad potencialmente tratable

La plexopatía lumbosacra constituye un síndrome que agrupa a una gran cantidad de cuadros patológicos. En el seno de este síndrome se encuadra la plexitis lumbosacra idiopática (PLSI), el equivalente en el plexo lumbosacro a la plexitis braquial idiopática (síndrome de Parsonage) [1]. El curso clínico de esta rara entidad es heterogéneo, reconociéndose varias formas clínicas. Su pronóstico suele ser favorable y el tratamiento se basa en terapias inmunosupresoras, ya que se considera que su patogenia es autoinmune. Al diagnóstico de la PLSI se llega tras excluir otras causas de afectación del plexo lumbosacro [1-3].

Recientemente hemos tenido la oportunidad de observar un nuevo caso de PLSI que respondió favorablemente al tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas (IgIV)

Se trata de un varón de raza blanca, de 52 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que consultó por un cuadro, de seis meses de evolución, consistente en lumbalgia y debilidad en miembro inferior izquierdo. El síntoma inicial lo constituyó la aparición de dolor lumbar, a la que se añadió la pérdida de fuerza progresiva. El cuadro clínico se exacerbó durante las semanas previas a la consulta.

En la exploración destacaba paresia en la musculatura dependiente del plexo lumbosacro izquierdo (iliopsoas 3/5, isquiotibiales 3/5, aductores 3/5, cuádriceps 3/5, tibial anterior 4/5 y gemelos 4/5), junto con discreta atrofia del cuádriceps y arreflexia aquilea y rotuliana izquierdas. No había trastornos en la esfera sensitiva.

Las siguientes pruebas fueron normales o negativas: hemograma, fórmula hemática, VSG, estudio de coagulación, bioquímica sérica, proteinograma, inmunoglobulinas, PCR, complemento, anticuerpos antinucleares, Hb glicada, PSA total, CEA, CA 125, alfa-fetoproteína, sistemático de orina, estudio de LCR (glucosa, células, proteínas, anatomía patológica, inmunoglobulinas e índice de Tibbling), serología a lúes, toxoplasma, *Brucella*, *Borrelia*, VIH, VHC, CMV y anticuerpos antiglicolípidos (GM1, GM2, GM3, GD1a, GD1b, GD3, GT1b, GQ1b, antisuльфáto y antiglobósido). El estudio electromiográfico demostró una actividad denervatoria escasa, pero bien definida, en musculatura de la extremidad inferior izquierda y paravertebral, compatible con una polirradiculopatía lumbosacra; el estudio electroneurográfico fue normal. La RM lumbar y pélvica fueron, asimismo, normales. La biopsia muscular (peroneo lateral izquierdo) mostró atrofia de fibras tipo II y signos de denerva-

ción. La del nervio sural izquierdo reveló un infiltrado de linfocitos T en torno a los pequeños vasos epineurales.

Con la sospecha clínica de PLSI el paciente recibió tratamiento con IgIV en dosis de 0,4 g/kg/día cinco días. Tras dicho tratamiento, el paciente comenzó a mejorar progresivamente de su debilidad y el dolor fue disminuyendo. Cuatro semanas después se repitió el mismo tratamiento, con el que se consiguió una respuesta clínica espectacular; así, el dolor desapareció por completo, persistiendo una paresia de predominio proximal en miembro inferior izquierdo, pero en grado menor (iliopsoas 4/5, isquiotibiales 4/5, aductores 4/5, cuádriceps 4/5, tibial anterior 5/5 y gemelos 5/5); reflejos rotuliano y del tendón de Aquiles izquierdos 1/4.

La PLSI constituye una enfermedad poco frecuente, que se encuadra dentro de las plexopatías lumbosacras [4]. Clínicamente se caracteriza por la aparición de dolor, en una o ambas extremidades inferiores, precediendo a la instauración progresiva de debilidad muscular, alteraciones sensitivas e hiporreflexia en un territorio que excede al correspondiente a una raíz nerviosa o a un nervio periférico; en ocasiones, a dicho cuadro se suman alteraciones secundarias de afectación del sistema nervioso autónomo –como trastornos de la sudoración– o hipotrofia de los músculos afectados.

En el diagnóstico diferencial hay que considerar otras enfermedades que pueden simular el curso clínico de una plexopatía lumbosacra, como son la neuropatía motora por bloqueos de la conducción o la polirradiculopatía desmielinizante crónica inflamatoria [5] o incluso, en aquellos casos muy infrecuentes de plexopatía lumbosacra con tendencia a la recidiva, como la neuropatía por hipersensibilidad a la presión o la neuralgia amiotrófica hereditaria [6]. Así, ante la sospecha clínica, será el estudio neurofisiológico el que confirme el diagnóstico de plexopatía lumbosacra.

Una vez efectuado el diagnóstico síndrome será preciso descartar numerosas causas secundarias de afectación del plexo lumbosacro, ya que el diagnóstico de PLSI es siempre de exclusión. Tradicionalmente se dividen las causas de patología del plexo lumbosacro en estructurales y no estructurales. Las causas estructurales son varias: traumáticas, poco frecuentes por la localización anatómica del plexo, aunque pueden originarse en el seno de fracturas de pelvis, acetábulo o fémur, o en cirugías en esa región; hematomas en el músculo iliopsoas, generalmente en pacientes hemofílicos o que reciben tratamiento con anticoagulantes; procesos infecciosos, bien abscesos en la región pélvica, generalmente de origen tuberculoso, o procesos inflamatorios de origen vírico o, más raramente, bacteriano; aneurismas aórticos que producen lesión en el plexo, probablemente por un mecanismo mixto compresivo-isquémico; plexopatía puerperal; neoplasias colorrectales, de cérvix uterino, sarcomas o linfomas. Entre las causas no estructurales se incluyen la plexopatía posradiación, la secundaria a tóxicos como la heroína, y la producida por vasculitis [2].

En el caso presentado el estudio neurofisiológico confirmó la existencia de una plexopatía

Tabla. Criterios diagnósticos de la plexitis lumbosacra idiopática.

Dolor de aparición aguda/subaguda en extremidad inferior, con pérdida de fuerza y eventualmente aparición de hipotrofia muscular

Estudio neurofisiológico con aparición de denervación parcheada en territorio del plexo lumbosacro, ya sea en todo el plexo o en uno de sus componentes (superior o inferior), con respeto a la musculatura paraespinal

Exclusión de otras causas

Recuperación, a menudo incompleta, transcurridos unos meses o incluso años

lumbosacra izquierda. Posteriormente, las exploraciones complementarias descartaron una patología subyacente, por lo que se pudo llegar al diagnóstico de PLSI al cumplirse los criterios diagnósticos para este cuadro [1,3,7] (Tabla).

Habitualmente, en el estudio electromiográfico existe preservación de la musculatura paraespinal pero, en ocasiones, puede quedar afectada [8]. Si existen signos de denervación en esta musculatura, como en nuestro paciente, indicaría la existencia de afectación concomitante de las ramas dorsales de las raíces o de los nervios intramusculares paraespinales.

La etiopatogenia de la PLSI parece ser disímune. Esta teoría se basa en varias observaciones: sus analogías clínicas y electrofisiológicas con la polirradiculopatía desmielinizante crónica inflamatoria; la existencia de eventuales exacerbaciones o empeoramientos precedidos de infecciones víricas, y la respuesta terapéutica a tratamientos como los corticosteroides o las IgIV [3,7].

Desde el punto de vista de la evolución clínica se reconocen tres formas clínicas de esta entidad. La forma recurrente es muy infrecuente: se caracteriza porque el cuadro clínico reaparece, en varias ocasiones, a lo largo de la vida del paciente [9,10]. La forma crónica de curso progresivo presenta una buena respuesta al tratamiento con IgIV [11] o a los corticosteroides [12]; en ocasiones, puede asociarse a cifras elevadas de VSG y reacción inflamatoria en la biopsia del nervio sural. La forma subaguda monofásica presenta un predominio de clínica dolorosa y afectación fundamentalmente motora, tiene un buen pronóstico y suele responder al tratamiento con IgIV [1,4]. Esta última forma clínica se considera el equivalente en el plexo lumbosacro de la plexitis braquial idiopática y es la forma clínica en la que se encuadra nuestro paciente. En nuestro caso, la biopsia del nervio sural demostró una reacción inflamatoria, aunque no existía aumento de la VSG, lo que lo diferencia de los casos descritos por Bradley et al [12].

Los estudios de imagen realizados en casos de PLSI habitualmente no detectan alteraciones –al igual que ocurre en la plexitis braquial idiopática–. Sin embargo, hay un caso en la literatura en el que se observó captación de gadolinio en el plexo lumbosacro [13]; dicha captación podría ser un dato más en apoyo a la etiopatogenia inflamatoria/inmune.

Desde el punto de vista anatomopatológico, en aquellos casos de PLSI en los que se ha realizado estudio del nervio sural, los hallaz-

gos son variados: reacción inflamatoria perineural, datos de desmielinización focal o incluso aparición de daño axonal [8,11,12].

En resumen, la PLSI es una entidad rara, pero hay que tenerla presente ya que es potencialmente reversible.

C. Martín-Estefanía, J. Benito-León

Recibido: 22.01.01. Aceptado: 26.01.01.

Servicio de Neurología. Hospital General de Móstoles. Móstoles, Madrid.

Correspondencia: Dr. Julián Benito-León. Avda. de la Constitución, 73, portal 3, 7.ª izq. E-28820 Coslada, Madrid. E-mail: jbenitol@meditex.es

Agradecimientos. A los doctores J.R. Rico y A. Cabello, por el estudio del nervio sural y del músculo, respectivamente. Al Dr. J. Oliván, por la realización del estudio neurofisiológico. A la Dra. I. Illa, por la determinación de anticuerpos antiglicolípidos.

BIBLIOGRAFÍA

- Sander JE, Sharp FR. Lumbosacral plexus neuritis. *Neurology* 1981; 31: 470-3.
- Donaghy M. Lumbosacral plexus lesions. In Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF, eds. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993: p. 951-9.
- Evans BA, Stevens JC, Dyck PJ. Lumbosacral plexus neuropathy. *Neurology* 1981; 31: 1327-30.
- Chad DA, Bradley WG. Lumbosacral plexopathy. *Sem Neurol* 1987; 7: 97-107.
- Dyck PJ, Prineas J, Pollard J. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. In Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF, eds. *Peripheral neuropathy*. Philadelphia: WB Saunders; 1993: p. 1498-517.
- Chance PF, Lensch MW, Lipe H, Brown RH Sr, Brown RH Jr, Bird TD. Hereditary neuralgic amyotrophy and hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: two distinct genetic disorders. *Neurology* 1994; 44: 2253-7.
- Van Alfen N, Van Engelen BGM. Lumbosacral plexus neuritis: a case report and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 138-41.
- Triggs WJ, Young MS, Eskin T, Valenstein E. Treatment of idiopathic lumbosacral plexopathy with intravenous immunoglobulin. *Muscle Nerve* 1997; 20: 244-6.
- Awerbuch GI, Nigro MA, Sandyk R, Levin JR. Relapsing lumbosacral plexus neuropathy. *Eur Neurol* 1991; 31: 348-51.
- Tee T. Recurrent idiopathic lumbosacral plexopathy. *Muscle Nerve* 2000; 23: 1439-42.
- Verma A, Bradley WG. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in chronic progressive lumbosacral plexopathy. *Neurology* 1994; 44: 248-50.
- Bradley WG, Chad D, Verghese JP, Liu HC, Good P, Gabbai AA, Adelman LS. Painful lumbosacral plexopathy with elevated erythrocyte sedimentation rate: a treatable inflammatory syndrome. *Ann Neurol* 1984; 15: 457-64.
- Höllinger P, Sturzenegger M. Chronic progressive primary lumbosacral plexus neuritis: MRI findings and response to immunoglobulin therapy. *J Neurol* 2000; 247: 143-5.