

4. The Italian Guillain-Barré Study Group. The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome. A multicentre-prospective study of 297 patients. *Brain* 1996; 119: 2053-61.
5. Hinmann R, Magee R. Guillain-Barré syndrome with slow progressive onset and persistent elevation of spinal fluid protein. *Ann Intern Med* 1967; 67: 1007-112.
6. Ohkoshi N, Harada K, Nagata H, Yato M, Shoji S. Ataxic form of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Clinical features and pathological study of the sural nerves. *Eur Neurol* 2001; 45: 241-8.
7. Rees H, Thompson D, Smeeton C, Hughes C. Epidemiological study of Guillain-Barré syndrome in South England. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 74-7.
8. Lawn D, Wijdicks M. Fatal Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 1989; 52: 635-8.
9. Dyck J, Karnes L, Lambert H. Longitudinal study of neuropathic deficit and nerve conduction abnormalities in hereditary motor and sensory neuropathy type I. *Neurology* 1989; 39: 1302-8.
10. Jušić A, Vrebalov V. Electrophysiologic signs of sensory and motor nerve fibres damage with preserved ability of complex and precise movements in patients with hereditary motor and sensory neuropathy. *New trends in neuromuscular diseases and electromyography*. Zagreb: Skolska Knjiga; 1989. p. 462-6.
11. Naisonobe T, Chassanade B, Verin M, Jouni M, Leger M, Bousse P. Chronic dysimmune demyelinating polyneuropathy: a clinical and electrophysiological study of 93 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61: 36-42.
12. Thomas K, Lascells G, Hallpike F, Hewer L. Recurrent and chronic relapsing Guillain-Barré polyneuritis. *Brain* 1969; 92: 589-606.
13. Bergner M, Bobbit A, Carter B, Gilson S. The Sickness Impact Profile; development and final revision of a health status measure. *Med Care* 1981; 19: 787-805.
14. Koul R, Chacko A, Ahmed R. Ten-year prospective study (clinical spectrum) of childhood Guillain-Barré syndrome in the Arabian Peninsula: comparison of outcome in patients in the pre- and post-intravenous immunoglobulin eras. *J Child Neurol* 2003; 18: 767-71.
15. Romano JG, Rotta FT, Potter P, Rosenfeld V, Santibáñez R, Rocha B, et al. Relapses in the Guillain-Barré syndrome after treatment with intravenous immunoglobulin or plasma exchange. *Muscle Nerve* 1998; 21: 1327-30.
16. DiMaria FJ. Intravenous immunoglobulin treatment of childhood Guillain-Barré syndrome. *Pediatrics* 2003; 116: 226-8.
17. Yata J, Nihei K, Ohya T, Hirano Y, Momoi M, Maekawa K, et al. High-dose immunoglobulin therapy for Guillain-Barré syndrome in Japanese children. Study group for Pediatric Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Int* 2003; 45: 543-9.
18. Sarkey J, Richards M, Stubs E. Lovostatin attenuates injury in an animal model of Guillain-Barré syndrome. *J Neurochem* 2007; 100: 1265-6.
19. Griffin W, Li Cy, Ho W. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1996; 39: 17-28.
20. Asbury K, Arnason G, Adams D. The inflam-

matory lesion in idiopathic polyneuritis: its role in pathogenesis. *Medicine* 1969; 48: 173-215.

21. Trapp D, Person J, Rasohoff M, Rudick R, Mork S, Bo L. Axonal transection in the lesions of multiple sclerosis. *N Engl J Med* 1998; 338: 278-85.
22. Bouchard C, Lacroix C, Planté V, Adams D. Clinicopathologic findings and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology* 1999; 52: 498-503.

Neuralgia del trigémino secundaria a neurinoma cervical

La neuralgia del trigémino habitualmente se considera idiopática o esencial al no encontrar causa aparente en los estudios de neuroimagen. Existe también la neuralgia del trigémino sintomática, secundaria a tumoraciones de la base del cráneo, esclerosis múltiple y anomalías vasculares compresivas. Se presenta una causa infrecuente de neuralgia del trigémino a considerar.

Varón de 40 años que inicia con neuralgia del trigémino de segunda y tercera rama izquierda, por cuyo motivo acude a su dentista. Se le realizan varias intervenciones, que incluyen ortodoncia, implante de puente dental, revisión del puente, etc. Ante la persistencia de dichas molestias se le recomienda una valoración del Servicio de Neurología, que realiza una resonancia magnética (RM) craneal con resultado anodino e inicia un tratamiento con gabapentina y amitriptilina, sin apenas respuesta.

Tras 18 meses de evolución, desarrolla una paraparesia espástica con cuadro piramidal. Se practican estudios de neuroimagen craneo-cervicales, en los cuales se detecta una tumoración intraextradural de unos 3 x 3 cm en el sector C1-C2 izquierdo, compatible con un neurinoma.

Se procede al tratamiento quirúrgico mediante abordaje posterolateral izquierdo, en posición sentada, con apertura arco atlas hasta la arteria vertebral en el lado izquierdo, laminectomía C2 con fresado articular izquierdo de C2 y exéresis completa de la tumoración por vía extradural, con inspección concomitante intradural. Se resuelve la paraparesia y remite por completo la neuralgia del trigémino izquierdo.

La neuralgia del trigémino no debería considerarse sólo como un síntoma supraespinal, ya que las fibras trigeminales descienden hasta C2 [1]. La neuralgia del trigémino puede estar causada por una compresión de la vía espinal trigeminal [2]. Esta vía se extiende desde la unión pontomedular hasta el segmento C2 de la médula espinal. El núcleo descendente del trigémino espinal es el primer relevo de las fibras sensitivas trigeminales para el dolor [3]. La compresión de esta vía por un neurinoma cervical podría explicar tanto la neuralgia del trigémino como su desaparición tras la resección del tumor y simultánea de compresión cervical. Sólo existe un caso descrito en la bibliografía en el que se presente la

asociación de un neurinoma cervical con neuralgia trigeminal [1].

En la malformación de Arnold-Chiari se describe la neuralgia del trigémino por compresión de las amígdalas cerebelosas sobre la vía trigeminal [4,5]. Tortosa et al [5] sugieren realizar RM craneal a pacientes con neuralgia del trigémino para descartar dicha malformación.

También se ha asociado la cirugía espinal cervical con la neuralgia del trigémino [6].

Dentro de los diagnósticos diferenciales de la neuralgia del trigémino, debe considerarse esta infrecuente causa de afectación del núcleo descendente del trigémino por lesión espinal. Aunque el estudio de la neuralgia del trigémino estándar generalmente incluye la realización de una RM craneal, se propone el estudio de la región cervical antes de considerar dicha enfermedad como idiopática.

J. Olabe-Goxencia, J. Olabe-Jáuregui

Aceptado tras revisión externa: 05.12.07.

Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Son Dureta. Palma de Mallorca, Baleares, España.

Correspondencia: Dr. Jon Olabe Goxencia. Jose Borja, 6, 4.º. E-07014 Palma de Mallorca (Baleares). E-mail: jonolabe@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Conrad B, Mergner T. High cervical neurinoma (C1/C2) diagnosed falsely as multiple sclerosis because of trigeminal neuralgia. *Eur Arch Psychiatr Clin Neurosci* 1979; 227: 33-7.
2. Rosetti P, Ben Taib NO, Brotchi J, De Witte O. Arnold-Chiari type I malformation presenting as a trigeminal neuralgia: case report. *Neurosurgery* 1999; 44: 1122-4.
3. Adams RD, Victor M. Principles of neurology. 5 ed. New York: McGraw-Hill; 1993.
4. Da Silva JA, Da Silva EB. Basilar impression as a cause of trigeminal neuralgia: report of a case. *Arq Neuropsiquiatr* 1982; 40:165-9.
5. Tortosa A, Arbizu T, Ferrán E, Peres-Serra J. Arnold-Chiari malformation presenting as trigeminal neuralgia. *Neurologia* 1991; 6: 148-50.
6. Raghavendra S, Greenberg MS. Trigeminal neuralgia: an unusual presentation as a result of cervical spine surgery. Oral surgery: abstracts of the 57th Annual Meeting of the American Academy of Oral Medicine; 2003.

Papilitis unilateral como presentación de neurosífilis

Actualmente, la sífilis es una enfermedad infecciosa rara debido a la efectividad del tratamiento antibiótico. Está causada por la bacteria *Treponema pallidum*. En la enfermedad se distinguen tres estadios evolutivos: sífilis primaria, manifestada por un chancro indoloro; sífilis secundaria, como erupción cutánea maculopapular, y sífilis terciaria, con manifestaciones cardiovasculares y neurológicas. En Estados Unidos, la incidencia anual ha descendido de 72 casos por 100.000 habitantes en 1943 a 12 por 100.000 en la actualidad. La sífilis se asocia con frecuencia a la infección

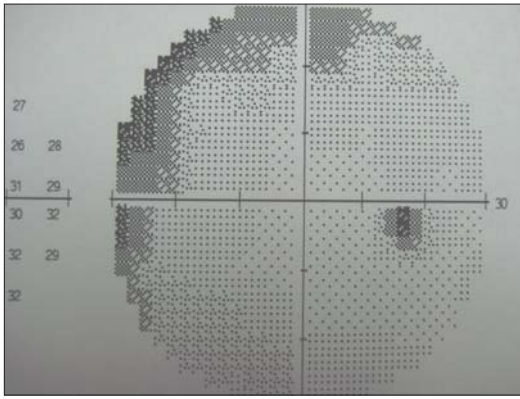


Figura. Defecto campimétrico nasal en el ojo izquierdo.

por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en los últimos años. La sífilis ocular es una manifestación infrecuente de la enfermedad, que generalmente ocurre en el estadio secundario o en el terciario [1]. La presentación como papilitis resulta excepcional [2,3]. El retraso en el tratamiento puede implicar una pérdida visual permanente, así como otras secuelas, de ahí la importancia de su detección y tratamiento precoces.

Mujer de 36 años que consulta por presentar dolor en el ojo izquierdo irradiado a la región frontoparietal izquierda, opresivo con sonofobia, fotofobia y náuseas, de cuatro días de evolución. Se asociaba visión de halo blanco luminoso periférico en el ojo izquierdo con visión central conservada, sin una disminución clara de la agudeza visual y con distorsión de las líneas rectas, del mismo tiempo de evolución. No presentaba síndrome constitucional. Unos meses atrás había tenido una erupción cutánea macular eritematosa no pruriginosa que afectó a toda la superficie corporal, y que fue diagnosticada como urticaria. No había otros antecedentes personales de interés. La exploración física sistemática resultó anodina. A la exploración neurológica destaca un fenómeno de Marcus Gunn bilateral (defecto pupilar aferente). La exploración oftalmológica revela un edema de papila en el ojo izquierdo con defecto nasal izquierdo por campimetría, sin otras alteraciones asociadas (Figura).

La bioquímica y el hemograma no mostraron alteraciones; también fueron normales la resonancia magnética cerebral y los potenciales evocados visuales. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró los siguientes resultados: proteínas, 65 mg/dL; glucosa, 55 mg/dL; eritrocitos, 2/μL; leucocitos, 1/μL. La serología luética plasmática mostró: lúes FTA-Abs IFI, positivo; lúes RPR aglut 1/8 título, positivo, y lúes IgM captura, positivo. VIH negativo. En el LCR: lúes FTA-Abs IFI 1, positivo, y lúes RPR aglut, negativo. Ante estos hallazgos se inició tratamiento con penicilina G sódica (24.000.000 U/día) durante 14 días.

Existe la percepción de que la sífilis es una entidad rara hoy por hoy en nuestro entorno. La neurosífilis es una manifestación tardía de

la sífilis que aparece en menos del 10% de los pacientes no tratados. Sus manifestaciones se presentan en el estadio terciario de la enfermedad, junto a complicaciones cutáneas, óseas y cardiovasculares. Los estudios del LCR muestran alteraciones en el 16 al 48% de los casos, tanto en el estadio primario como en el secundario. Estos datos sugieren una temprana invasión del sistema nervioso central por *T. pallidum*. La neurosífilis no puede desarrollarse en ausencia de alteraciones en el LCR, pero estas anomalías no son un factor pronóstico del desarrollo de neurosífilis. Las manifestaciones oculares de la sífilis se desarrollan en el 5-10%

de los pacientes con sífilis secundaria o terciaria [3]. Predominan las lesiones del segmento posterior: vitritis, retinitis, vasculitis retiniana y papilitis. La coriorretinitis es característica de los pacientes VIH positivos [4].

Nuestra paciente presentó una papilitis como primera manifestación de neurosífilis, lo cual fue excepcional. La pupila de Marcus Gunn también es una manifestación muy rara de la neurosífilis, pues la pupila de Argyll Robertson constituye la alteración pupilar más habitual. Como papilitis aislada únicamente se ha informado un caso en una serie de 28 pacientes registrados durante diez años [3]. De ahí la importancia de tener en cuenta esta infección en el amplio diagnóstico diferencial que se nos presenta ante un caso de alteración ocular y visual como el actual. En él incluimos: problemas oculares como el glaucoma de ángulo estrecho, trombosis de la vena central de la retina, migraña retiniana, compresión tumoral del nervio óptico y alteraciones neurológicas como enfermedades desmielinizantes, arteritis de la arteria temporal, neuropatía óptica isquémica anterior, malformación arteriovenosa, proceso infeccioso autoinmune o infiltración paraneoplásica.

La existencia de un tratamiento antibiótico eficaz obliga a una rápida detección por medio de una anamnesis detallada que nos pueda aportar datos sugerentes de la afectación en sus diferentes estadios evolutivos, así como la realización de las exploraciones complementarias oportunas, entre las cuales destacan las pruebas serológicas, tanto en suero como en LCR. En el caso que nos ocupa, el antecedente de una erupción maculopapular eritematosa unos meses antes debe alertarnos ante una probable sífilis secundaria.

El tratamiento estándar de elección sigue siendo penicilina (24.000.000 U/día), durante 10 a 14 días.

M. Ruiz-Vegara, J.A. Monge-Argilés,
L. Turpín-Fenoll, S. Martí-Martínez,
A. Pampliega-Pérez

Aceptado tras revisión externa: 27.11.07.

Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante, España.

Correspondencia: Dr. J. A. Monge Argilés. Avda. Maisonnave, 25, 1.º. E-03003 Alicante. Fax: +34 965 938 340. E-mail: monge_jos@gva.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Doris JP, Saha K, Jones NP, Suktankar A. Ocular syphilis: the new epidemic. *Eye* 2006; 20: 703-5.
2. B'chin Hamzaoui S, Znagui Z, Farah H, Bouslama K, Ben Dridi M. A case of papillitis revealing primary syphilis. *Med Mal Infect* 2007; 37: 67-8.
3. Schlaegel TF, Ka SF. A review (1970-1980) of 28 presumptive cases of syphilitic uveitis. *Am J Ophthalmol* 1982; 93: 412-4.
4. Gass JD, Braunstein RA, Chenoweth RG. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis. *Ophthalmology* 1990; 97: 1288-97.

Polineuropatía desmielinizante crónica secundaria al tratamiento con tacrolimus

El tacrolimus es un agente macrólido inmunosupresor obtenido por fermentación del *Streptomyces tsukubaensis*, encontrado en Japón, y utilizado en el trasplante de órganos sólidos desde 1989, año en que fue introducido en la clínica por la Universidad de Pittsburgh. Se ha administrado a pacientes trasplantados de corazón, pulmón, hígado, riñón, páncreas, intestino delgado y médula ósea, siendo muy efectivo en la prevención del rechazo resistente a corticoides y ciclosporina (se considera de 10 a 100 veces más potente que ésta). También está indicado como tratamiento tóxico en la dermatitis atópica.

Su mecanismo de acción se basa en la inhibición de la primera fase de la activación de linfocitos T debido a que forma un complejo que inhibe la actividad de fosfatasa de la calcineurina; el resultado es la disminución de la respuesta proliferativa de linfocitos T frente a antígenos y mitógenos.

Aproximadamente el 5% de los pacientes que reciben FK506 desarrollan toxicidad en el sistema nervioso central (SNC), pero la afectación del sistema nervioso periférico (SNP) es poco común [1]. El mecanismo por el cual se produce se desconoce, pero podría relacionarse con una neuropatía 'disinmune', término que engloba los fenómenos de exaltación o déficit de inhibición de la activación de linfocitos T frente a la mielina periférica. El hecho de que el tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa mejore la polineuropatía en algunos pacientes apoya esta teoría [2].

Presentamos un caso de polineuropatía sensitivomotora crónica en un paciente receptor de un trasplante de corazón, que recibió tratamiento inmunosupresor con tacrolimus.

Varón de 64 años a quien se realizó un trasplante cardíaco ortotópico como tratamiento de una miocardiopatía dilatada de origen isquémico y angina refractaria. Se llevó a cabo inmunosupresión inmediata con tacrolimus, azatioprina, prednisona y OKT3, según protocolo. El paciente evolucionó favorablemente, y presentó al alta una bioquímica y un hemograma sin alteraciones; niveles de tacrolimus de 13,7 ng/dL, dentro del rango terapéutico, y