

la respuesta al levetiracetam y la reaparición de los movimientos al retirar el tratamiento hacen improbable el origen psicógeno de las sacudidas mioclónicas en nuestra paciente.

Las mioclonías periféricas se han descrito en pacientes con lesión de la raíz espinal [7], plexo braquial [8] y nervio periférico [9]. Nosotros presentamos una paciente con mioclonías de probable origen radicular, inducidas por una maniobra de estiramiento cervical. Este estiramiento cervical habría determinado un mecanismo transitorio de irritación radicular [7]. En concordancia con otros autores, un potencial mecanismo de las mioclonías de origen radicular puede ser la modificación del patrón normal del sistema de entrada sensorial hacia la médula espinal, con la subsiguiente desinhibición de las neuronas del asta anterior medular [10], lo que daría lugar a las mioclonías. Otro mecanismo fisiopatológico implicado podría ser la transmisión de una excitación ectópica de la raíz espinal [7].

El levetiracetam es un fármaco antiepiléptico, estructuralmente muy similar al piracetam [11], que parece estimular el efecto de los inhibidores glicinérgicos [12,2]. Estudios de mioclonías en modelos animales postulan que el déficit de transmisión inhibitoria glicinérgica puede dar lugar a una disfunción del circuito inhibitorio segmentario medular e induce focos mioclónicos en la médula espinal [13]. Nuestras pacientes mejoraron con levetiracetam como los pacientes con mioclonías espinales publicados por Keswani et al [14].

En concordancia con estos autores, es posible que la efectividad del levetiracetam pueda relacionarse con los mecanismos glicinérgicos. La pequeña muestra de pacientes con mioclonías radiculares y espinales tratados con levetiracetam no permite llegar a una conclusión y la eficacia del levetiracetam debe ser determinada en un grupo de pacientes más amplio.

Bibliografía

- Fahn S, Marsden CD, Von Woert MH. Definition and classification of myoclonus. *Adv Neurol* 1986; 43: 1-5.
- Erro ME, Navarro MC. Mioclonías: características clínicas y neurofisiológicas, etiología y tratamiento. *Rev Neurol* 2009; 48 (Supl 1): S1-6.
- Brown P, Rothwell JC, Thompson PD, Marsden CD. Propriospinal myoclonus: evidence for spinal 'pattern' generators in humans. *Mov Disord* 1994; 9: 571-6.
- Campos CR, Limongi JC, Machado FC, Brotto MW. A case of primary spinal myoclonus: clinical presentation and possible mechanism involved. *Arq Neuropsiquiatr* 2003; 61: 112-4.

- Seidal G, Vieregge P, Wessel K, Kömpf D. Peripheral myoclonus due to spinal root lesion. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1602-3.
- Roze E, Apartis E, Vidailher M, Cochen V, Beaugendre Y, Trocetto JM, et al. Propriospinal myoclonus: utility of magnetic resonance diffusion tensor imaging and fiber tracking. *Mov Disord* 2007; 22: 1506-9.
- Seidal G, Vieregge P, Wessel K, Kömpf D. Peripheral myoclonus due to spinal root lesion. *Muscle Nerve* 1997; 20: 1602-3.
- Banks G, Nielsn VK, Short MP, Kowal CD. Brachial plexus myoclonus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48: 582-4.
- Said G, Bathien N. Myoclonies rythmées du quadriceps en relation avec un envlissement sarcomateux du nerf crural. *Rev Neurol (Paris)* 1997; 133: 191-8.
- Rothwell JC. Pathophysiology of spinal myoclonus. *Adv Neurol* 2002; 89: 137-44.
- Genton P, Van Vleymen B. Piracetam and levetiracetam: close structural similarities but different pharmacological and clinical profile. *Epileptic Disord* 2000; 2: 99-105.
- Genton P, Gelisse P. Antimyoclonic effect of levetiracetam. *Epileptic Disord* 2002; 17: 411-5.
- Gundlach A. Disorder of the inhibitory glycine receptor: inherited myoclonus in Poll Hereford calves. *FASEB J* 1990; 4: 2761-6.
- Keswani SC, Kossof EH, Krauss GL, Hagerty C. Amelioration of spinal myoclonus with levetiracetam. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 457-8.

Narcolepsia secundaria a quiste epidermoide pineal

Pedro Enrique Jiménez-Caballero ^a,
Mónica Serviá ^b

^aServicio de Neurología; ^bServicio de Análisis Clínicos. Hospital Virgen de la Salud. Toledo, España.

Correspondencia: Dr. Pedro Enrique Jiménez Caballero. Murillo, 14. E-45593 Bargas (Toledo).

E-mail: pjimenez1010@yahoo.es

Aceptado tras revisión externa: 04.05.10.

Cómo citar este artículo: Jiménez-Caballero PE, Serviá M. Narcolepsia secundaria a quiste epidermoide pineal. *Rev Neurol* 2010; 51: 127-8

© 2010 Revista de Neurología

La narcolepsia es un trastorno neurológico de etiología desconocida que se caracteriza por somnolencia excesiva diurna asociada a cataplejía y otros trastornos del sueño REM [1]. Se piensa que la narcolepsia humana puede estar causada por la interrelación de factores ambientales y genéticos, y se ha demostrado una estrecha relación con el antígeno leucocitario humano (HLA) DQB1*0602 [2]. Junto a los casos idiopáticos, se han descrito casos de narcolepsia secundarios a diversos trastornos del

sistema nervioso central, como esclerosis múltiple, postencefalitis, trastornos cerebrovasculares, síndromes hipotalámicos, traumatismos craneales y enfermedades neurodegenerativas [3]. En pacientes con narcolepsia, se ha puesto de manifiesto una disminución importante de los valores de hipocretina en el líquido cefalorraquídeo [4]. El abordaje terapéutico de la narcolepsia-cataplejía se ha basado en el manejo por separado de cada uno de los síntomas mediante fármacos estimulantes y antidepresivos. Sin embargo, el oxibato sódico ha demostrado mejorar de forma conjunta todos los síntomas [5].

Varón de 36 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presentaba un cuadro de 12 meses de evolución de excesiva somnolencia diurna, ataques de sueño irresistibles durante situaciones activas, parálisis del sueño del despertar y alucinaciones de tipo auditivo. Negaba presentar una clínica sugerente de cataplejía ni ronquidos. La puntuación en la escala de Epworth fue de 21 (rango: 0-24). En los últimos tres meses refirió cefalea holocraneal, que no se modificó con los cambios posturales, pero que aumentaba con las maniobras de Valsalva y le despertaba por la noche. El dolor cedía parcial y transitoriamente con antiinflamatorios. La exploración neurológica no mostraba datos de focalidad neurológica. No presentaba rigidez de nuca ni signos meníngeos. El fondo de ojo evidenciaba un leve borramiento nasal derecho.

La polisomnografía nocturna informó de cuatro ciclos de sueño, con una latencia de 16 minutos y una latencia REM de 36 minutos, y ausencia de apneas obstructivas.

En la prueba múltiple de latencias de sueño se obtuvieron cinco siestas con unas latencias de 8, 5, 4, 3 y 7 minutos, con sueño REM en tres de ellas. El estudio de antígenos HLA-DR mostró un DQB1*0602 negativo.

La tomografía computarizada craneal demostró: masa hipodensa mal definida de 4 cm, localizada en la cisterna cuadrigeminal que no realizaba el contraste. Presentaba un efecto masa, con desplazamiento del III ventrículo de derecha a izquierda, e hidrocefalia triventricular.

En la resonancia magnética cerebral se observó: masa de características quísticas de probable origen en el territorio retropulvinar derecho, con contorno lobulado, no tabicado y que comprimía el III ventrículo en su pared derecha y hacia atrás se extendía a las cisternas retropul-

vinares, epifisaria y territorio del cuadrigémino superior derecho.

El paciente se sometió en un primer momento a un drenaje ventricular externo, con lo que se resolvió la hipertensión intracraneal; una semana más tarde, se realizó una craneotomía parietoccipital derecha y se extirpó un tumor perlado por vía interhemisférica subcallosa en su totalidad. El estudio anatomopatológico de la lesión manifestó un quiste epidermoide.

En la visita realizada a los tres meses presentaba cefaleas esporádicas de perfil tensional, había mejorado claramente la somnolencia diurna (escala de Epworth 7) y sólo mostraba algún episodio de parálisis del sueño.

El diagnóstico de narcolepsia, según la Academia Americana de Medicina del Sueño, se debería confirmar mediante una polisomnografía nocturna seguida de una prueba múltiple de latencias del sueño [6]. La latencia media del sueño debe ser menor o igual a 8 minutos con dos o más entradas en REM, exigiéndose que el sueño durante la noche anterior haya sido suficiente (al menos 6 h). Por lo tanto, nuestro paciente cumple los criterios.

Para llevar a cabo el diagnóstico de narcolepsia secundaria se debería determinar si existe una relación causa-efecto. Según Autret et al [3], la existencia de una narcolepsia sintomática debe cumplir los siguientes criterios:

- Presencia de una lesión en la zona del diencefalo o troncoencéfalo.
- Existencia de signos y síntomas neurológicos previos a la aparición de la narcolepsia.
- Ausencia de antecedentes familiares de narcolepsia.
- Ausencia de HLA-DR2.

Sin embargo, probablemente lo más importante sea que la clínica de narcolepsia desaparezca cuando se intervenga la lesión [7], como ha sucedido en nuestro paciente.

La existencia de un HLA-DR2 positivo y el desarrollo de narcolepsia sintomática son controvertidos. Algunos autores han expuesto que la presencia de HLA-DR2 positivo es un importante prerrequisito para desarrollar una narcolepsia

sintomática [8]. Sin embargo, en revisiones de narcolepsia sintomática hay tantos casos positivos como negativos [9]. El porcentaje de pacientes HLA-DR2 positivos con narcolepsia idiopática es inferior en los casos sin cataplejía, lo que complica sacar conclusiones.

La relación entre narcolepsia y lesiones pineales data de casi 100 años [10]. Una revisión de los casos de narcolepsia secundaria [9] ha puesto de manifiesto que las lesiones se localizan alrededor del III ventrículo, el hipotálamo y el troncoencéfalo. Las lesiones pineales producirían narcolepsia cuando afectasen a las estructuras vecinas [11], ya que el hipotálamo y la región del III ventrículo son estructuras críticas en la regulación del ciclo sueño-vigilia y del sueño REM. El factor más importante para que una lesión quística pineal dé clínica es su tamaño, fundamentalmente si supera los 2 cm, ya que se asocia a un posible colapso del III ventrículo en el sector del agujero de Monro, con la consiguiente hidrocefalia obstructiva, en este caso triventricular [12].

Las neuronas que sintetizan la hipocretina se localizan en el hipotálamo, por lo que es posible que traumatismos craneales o lesiones ocupantes de espacio den lugar a narcolepsia. Diversos autores [13] han puesto de manifiesto que en pacientes con narcolepsia secundaria los valores de hipocretina también están descendidos.

Se han descrito diferencias en el electroencefalograma entre pacientes con narcolepsia idiopática y secundaria [14], pero estos hallazgos todavía permanecen en el campo de la investigación.

La melatonina es la principal hormona de la glándula pineal y se ha considerado una hormona fundamental en el control de los ritmos circadianos [15]. Además, se encarga de regular la neurotransmisión de la serotonina. Estudios experimentales en animales han evidenciado que tras la pinealectomía se produce una disminución de la concentración de serotonina en varias regiones cerebrales, así como un descenso del número de neuronas serotoninérgicas en los núcleos hipotalámicos. La melatonina incrementa la neurotransmisión serotoninérgica y se han descrito una inhibición de la melatonina durante el sueño REM y un aumento de los

valores de la melatonina durante el sueño no REM. Podría pensarse que la lesión de la glándula pineal en nuestro paciente, con la consecuente disminución de los niveles de melatonina, produciría trastornos del sueño REM, como es la narcolepsia.

Bibliografía

1. De Vicente Álvarez-Manzaneda EE. Avances en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de narcolepsia-cataplejía. *Rev Neurol* 2008; 46: 550-6.
2. Billard M, Signalet J, Besset A, Cadilhac J. HLA-DR2 and narcolepsy. *Sleep* 1986; 9: 133-42.
3. Autret A, Lucas B, Henry-Lebras F, De Toffol B. Symptomatic narcolepsies. *Sleep* 1994; 17 (Suppl 8): S21-4.
4. Del Cid-Pellitero E, Garzón M. El sistema de neurotransmisión hipocretinérgico/orexinérgico en la regulación de los estados de vigilia y sueño. *Rev Neurol* 2007; 45: 482-90.
5. Poza-Aldea JJ. Tratamiento integral con oxibato sódico de los síntomas del síndrome narcolepsia-cataplejía. *Rev Neurol* 2009; 48: 27-31.
6. American Academy of Sleep Medicine. The international classification of sleep disorders: diagnostic and coding manual. 2 ed. Chicago: AASM; 2005.
7. Clavelou P, Tournilhac M, Vidal C, Georget AM, Picard L, Merienne L. Narcolepsy associated with arteriovenous malformation of the diencephalons. *Sleep* 1995; 18: 202-5.
8. Honda Y, Juji T, Matsuki K, Naohara T, Satake M, Inoko H, et al. HLA-DR2 and DW2 in narcolepsy and in other disorders of excessive somnolence without cataplexy. *Sleep* 1986; 9: 133-42.
9. Ma TK, Ang LC, Mamelak M, Kish SJ, Young B, Lewis AJ. Narcolepsy secondary to fourth ventricular subependymoma. *Can J Neurol Sci* 1996; 23: 59-62.
10. Alajouanine T, Lagrand M, Baruk H. Tumeur de la glande pinéale diagnostiquée chez l'adulte. *Bull Soc Med Hosp Paris* 1925; 49: 1309-14.
11. Montes C, Teijeira JM, González-Barón S. Narcolepsia de comienzo tardío asociada a quiste pineal. *Vigilia-Sueño* 2001; 13: 85.
12. Gómez-Argüelles JM, Mata P, Bermejo PE, Anciones B. Agravamiento de un cuadro migrañoso por apoplejía de un quiste pineal gigante. *Rev Neurol* 2009; 48: 17-9.
13. Krahn LE, Boeve BF, Oliver L, Silber MH. Hypocretin (orexin) and melatonin values in narcoleptic-like sleep disorder alter pinealectomy. *Sleep Med* 2002; 3: 521-3.
14. Honma H, Kohsaka M, Fukuda N, Kobayashi R, Sakakibara S, Koyama T. Differences in electroencephalogram power densities between genuine narcolepsy and secondary narcolepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2000; 54: 326-7.
15. Sandyk R. The pineal gland, cataplexy, and multiple sclerosis. *Int J Neurosci* 1995; 83: 153-63.