

nización central y leucoencefalopatía como resultado final [3]. Los datos de la afección neurológica son variables. Se ha descrito pérdida de la visión, neuritis óptica, alteración del lenguaje, signos y síntomas cerebelosos y extrapiramidales, debilidad, alteraciones de la marcha y alteraciones neuropsiquiátricas [1,3,8,12]. Hasta donde sabemos, ésta es la primera comunicación de un paciente con demencia secundaria a la intoxicación por este compuesto.

Los principales hallazgos radiológicos descritos por neurotoxicidad al PDCB incluyen lesiones hiperintensas difusas por RM en las secuencias T<sub>2</sub> y FLAIR, y que afectan de manera extensa a la sustancia blanca supra e infratentorial (peri y paraventricular), pedúnculos cerebelosos y sustancia blanca cerebelosa, que se denominan en su conjunto como leucoencefalopatía tóxica [3]. Dichas alteraciones pueden persistir después de la suspensión del contacto con el tóxico [3,13]. Aunque existen pocos casos, la espectroscopia muestra hallazgos inespecíficos con aumento del valor máximo de colina secundario a la rotura de membranas celulares que puede observarse en la desmielinización aguda, así como la disminución del valor máximo de N-acetil-aspartato [13].

Otros estudios que indican la desmielinización central por el tóxico comprenden, como en nuestro caso, diversas alteraciones en los estudios de potenciales evocados multimodales como la prolongación de latencias y dispersión temporal [8].

En conclusión, la neurotoxicidad por exposición crónica a PDCB es rara y ha sido poco descrita en la bibliografía. Las propiedades lipofílicas de este compuesto producen desmielinización central, y dan lugar a leucoencefalopatía difusa, supra e infratentorial. Las manifestaciones más frecuentemente descritas son agudas, y son de interés particular, en nuestro paciente, las manifestaciones cognitivas de tipo demenciales en un seguimiento a largo plazo. Las recomendaciones domésticas deben dirigirse a evitar el contacto por parte de los menores de edad con este compuesto, así como a su eventual sustitución por productos menos tóxicos.

#### Bibliografía

- Kumar N, Dale LC, Wijidicks EF. Mothball mayhem: relapsing toxic leukoencephalopathy due to p-dichlorobenzene neurotoxicity. *Ann Intern Med* 2009; 150: 362-3.
- Bates N. Mothball poisoning. *Emerg Nurse* 2002; 10: 24-8.
- Hernandez SH, Wiener SW, Smith SW. Case files of the New York City poison control center: paradichlorobenzene-induced leukoencephalopathy. *J Med Toxicol* 2010; 6: 217-29.
- Feuillet L, Mallet S, Spadari M. Twin girls with neurocutaneous symptoms caused by mothball intoxication. *N Engl J Med* 2006; 355: 423-4.
- Bomhard EM, Schmidt U, Löser E. Time course of enzyme induction in liver and kidneys and absorption, distribution and elimination of 1,4-dichlorobenzene in rats. *Toxicology* 1998; 131: 73-91.
- Loeser E, Litchfield MH. Review of recent toxicology studies on p-dichlorobenzene. *Food Chem Toxicol* 1983; 21: 825-32.
- Cotter LH. Paradichlorobenzene poisoning from insecticides. *NY State J Med* 1953; 53: 1690-2.
- Miyai I, Hirono N, Fujita M, Kameyama M. Reversible ataxia following chronic exposure to paradichlorobenzene. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; 51: 453-4.
- Aiso S, Arito H, Nishizawa T, Nagano K, Yamamoto S, Matsushima T. Thirteen-week inhalation toxicity of p-dichlorobenzene in mice and rats. *J Occup Health* 2005; 47: 249-60.
- Weller RW, Crellin AJ. Pulmonary granulomatosis following extensive use of paradichlorobenzene. *AMA Arch Intern Med* 1953; 91: 408-13.
- Nalbandian RM, Pearce JF. Allergic purpura induced by exposure to p-dichlorobenzene. Confirmation by indirect basophile degranulation test. *JAMA* 1965; 194: 828-9.
- Murray SB, Dwight-Johnson M, Levy MR. Mothball induced encephalopathy presenting as depression: it's all in the history. *Gen Hosp Psychiatry* 2010; 32: 341.
- Ávila E, Schraeder P, Belliappa A, Faro S. Pica with paradichlorobenzene mothball ingestion associated with toxic leukoencephalopathy. *J Neuroimaging* 2006; 16: 78-81.

### Glioma tectal, autismo y uso del chiste

Fernando Rodríguez-Otero<sup>a</sup>, Alexandre Santana-Artiles<sup>b</sup>, Ramiro Rial-González<sup>b</sup>, Fabiana Lifchitz-Shilman<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. <sup>b</sup> Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario Materno-Insular de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria, España.

Correspondencia: Dr. Fernando Rodríguez Otero. Servicio de Psiquiatría. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Barranco de la Ballena, s/n. E-35020 Las Palmas de Gran Canaria.

E-mail: fro\_mfyc@yahoo.es

Aceptado tras revisión externa: 14.11.11.

Cómo citar este artículo: Rodríguez-Otero F, Santana-Artiles A, Rial-González R, Lifchitz-Shilman F. Glioma tectal, autismo y uso del chiste. *Rev Neurol* 2012; 54: 252-3.

© 2012 Revista de Neurología

La década de 1990-2000 fue declarada por la Biblioteca del Congreso de Estados Unidos y por el National Institute of Mental Health como la 'década del cerebro' [1]. En este contexto, el avance de las neurociencias en el campo de la psiquiatría ha sido considerable; en el año 2000 se reconoció con el premio Nobel de Medicina a estos tres autores: Arvid Carlsson, Paul Greengard y Eric Kandel, todos ellos con clara repercusión en el campo de la psiquiatría. El autismo no ha quedado al margen de estos avances: así, en 1979 se publicaba uno de los artículos considerados ya clásicos donde se hipotetizaba sobre el sustrato neuroanatómico del autismo [2], y se proponían, como dicho sustrato, las terminaciones dopaminérgicas de sistemas neuronales mesencefálicos. Posteriormente, se han relacionado con el autismo otros sustratos neuroanatómicos, como la disminución en el número de células de Purkinje y, en menor grado, las células ganglionares, junto con anomalías en las neuronas presentes en la oliva bulbar, y también anomalías en el cerebelo a nivel estructural como la hipoplasia de los lóbulos VI y VII del vermis cerebeloso [3-7]. Otros hablan de disfunción de la formación reticular pontomesencefálica, la sustancia negra y los núcleos talámicos inespecíficos [8]. En relación a estos sustratos neuroanatómicos, se describe el siguiente caso clínico.

Niño de 11 años de edad, con un test de Apgar de 9 al nacer, que sufrió displasia de cadera, por lo que estuvo en seguimiento por rehabilitación durante los primeros tres años; su desarrollo psicomotor fue normal salvo por el control de esfínteres, que no consiguió alcanzar hasta los 5 años de edad. Sonrió y fijó la mirada al mes, dijo sus primeras palabras a los 8 meses, a los 12 meses era capaz de pronunciar más de diez palabras y no se objetivaba ningún dato de afectación en su desarrollo, pero a los 18 meses perdió las palabras adquiridas, a lo que se unió una pérdida ponderal y disminución de su contacto visual, motivo por el cual ingresó en el Hospital Infante-Juvenil. Se solicitaron pruebas de hemograma, bioquímica, test del sudor, cariotipo, coprocultivo, estudio inmunológico, anticuerpos anti gliadina y antiendomiso; todos los resultados estuvieron dentro de la normalidad. Se realizó una resonancia magnética (Figura), en la que se observó una lesión quística occipital en la región corticosubcortical sin efecto masa ni vasogénico; la placa tectal apareció muy

umentada de tamaño, por lo que se le diagnosticó un tumor compatible con glioma tectal.

Se optó por una actitud conservadora y una revisión cada tres meses. En ese momento, en la exploración neurológica, se hallaron datos compatibles con el síndrome de Parinaud [9], además de alteraciones cualitativas en la interacción social, falta de respuesta emocional a los estímulos verbales y no verbales y pérdida del lenguaje, por lo que se le diagnosticó un glioma tectal y trastorno del espectro autista. Para diagnosticar el autismo se utilizó la escala M-Chat [10], que consta de 23 preguntas que cumplimentan los padres del niño. En el caso presentado se obtuvieron resultados compatibles con autismo, además de datos de autismo en cinco de los seis ítems críticos de la escala. Durante los dos años siguientes acudió a un centro para tratamiento de niños autistas donde se le realizó la entrevista semiestructurada para el diagnóstico del autismo ADI-R [11]. Durante este tiempo volvió a adquirir el lenguaje y se le hizo un seguimiento psiquiátrico, en el que se apreciaron, durante las consultas, su clara dificultad para la interacción social y un empobrecimiento del lenguaje, por lo que se mantuvo el diagnóstico de trastorno del espectro autista. A los 9 años, y debido al crecimiento del tumor, se decidió realizar una exéresis, y se encontró en la anatomía patológica la presencia de un astrocitoma pilocítico. Tras la cirugía, se observó una clara mejoría en la interacción social y en la función social del lenguaje, con un uso peculiar de bromas y chistes frecuentes; destacan fundamentalmente los juegos que hace con las palabras utilizando siempre los dobles significados y la combinación que hace con ellas como cuando se refiere a la piscina como el lugar para hacer pis. A lo largo de este tiempo ha ido desapareciendo cualquier dato compatible con un trastorno del espectro autista.

La presencia de una lesión anatómica y la clínica observada de datos compatibles con el espectro autista vuelven a ponernos en el camino del viejo concepto de *Nervenärzte*, tal como se describía a los antiguos neuropsiquiatras [12]. En nuestro caso, la afectación de las estructuras mesencefálicas y la afectación por continuidad de otras estructuras, como el cerebelo, concuerdan con algunas de las hipótesis neuroanatómicas y de circuitos cerebrales relacionadas con el autismo. Por otro lado, las alteraciones en el lenguaje inicial concuerdan con los estu-



**Figura.** Resonancia magnética donde se aprecia glioma tectal.

dios que relacionan las alteraciones del lenguaje en el autismo con determinadas estructuras anatómicas [13]. La aparición de un característico uso del humor y del chiste nos recuerda que ambos son un placer social que necesita de la comunicación para que nos produzca este sentimiento [14]; aunque nos podamos reír de un chiste solos, en nuestra imaginación necesitamos tener presente siempre la figura de un interlocutor, algo llamativo en un niño diagnosticado de autismo, y por otro lado, el mecanismo de recompensa que aparece con él tal como ha demostrado un estudio reciente [15]. Una vez más, aparecen unidas las neurociencias con todos sus hallazgos y viejos conceptos, aún rescatables, de la psiquiatría clásica.

#### Bibliografía

- Martín-Rodríguez JF, Cardoso-Pereira N, Bonifácio V, Barroso y Martín JM. La década del cerebro (1990-2000): algunas aportaciones. *Revista Española de Neuropsicología* 2004; 6: 131-70.
- Damasio AR, Maurer RG. A neurological model for childhood autism. *Arch Neurol* 1978; 35: 777-86.
- Courchesne E, Yeung-Courchesne BA, Press GA, Hesselink JR, Jernigan TL. Hypoplasia of cerebellar vermal lobules VI and VII in autism. *N Engl J Med* 1988; 318: 1349-54.
- Kleiman MD, Neff S, Rosman NP. The brain in infantile autism: are posterior fossa structures abnormal? *Neurology* 1992; 42: 753-60.
- Hashimoto T, Tayama M, Miyazaki M, Murakawa K, Kuroda Y. Brain-stem and cerebellar vermis involvement in autistic children. *J Child Neurol* 1993; 8: 149-53.
- Holttun JR, Minshew NJ, Sanders RS, Phillips NE. Magnetic resonance imaging of the posterior fossa in autism. *Biol Psychiatry* 1992; 32: 1091-101.
- Courchesne E, Saitoh O, Yeung-Courchesne R, Press GA, Lincoln AJ, Haas RH, et al. Abnormality of cerebellar vermal lobules VI and VII in patients with infantile autism: Identification of hypoplastic and hyperplastic subgroups with MR imaging. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162: 123-30.
- Ornitz EM. Neurophysiology of infantile autism. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1985; 24: 251-62.
- Wilkins RH, Brody IA. Neurological classics. XLI. Parinaud's syndrome. *Arch Neurol* 1972; 26: 91-3.
- Robins DL, Fein D, Barton ML, Green JA. The modified checklist for autism in toddlers: an initial study investigating the early detection of autism and pervasive developmental disorders. *J Autism Dev Disord* 2001; 31:131-44.
- Lord C, Rutter M, Le Coteur A. ADI-R: a revised version of a diagnostic interview for caregivers of individuals with possible pervasive developmental disorders. *J Autism Dev Disord* 1994; 24: 659-85.
- Barcia D. Trastornos mentales de las enfermedades neurológicas. Una psiquiatría para neurólogos. Murcia: Fundación Universitaria San Antonio; 2006.
- Palau-Baduell M, Valls-Santasusana A, Salvadó-Salvadó B. Aspectos neurolingüísticos en los trastornos del espectro autista. Relaciones neuroanatómicas y funcionales. *Rev Neurol* 2010; 50 (Supl 3): S69-76.
- Freud S. El chiste y su relación con el inconsciente. Buenos Aires: Amorrortu Editores; 2000.
- Bekinschtein TA, Davis MH, Rodd JM, Owen AM. Why clowns taste funny: the relationship between humor and semantic ambiguity. *J Neurosci* 2011; 31: 9665-71.

### Manejo de las lesiones atípicas del tronco del encéfalo en niños con neurofibromatosis tipo 1

Victoria San Antonio-Arce<sup>a</sup>, David Llanos-Pérez<sup>b</sup>, Jaime Campos-Castelló<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neuropediatría. <sup>b</sup> Servicio de Radiología Infantil. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid, España.

Correspondencia: Dra. Victoria San Antonio Arce. Servicio de Neuropediatría. 6.ª Sur. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Profesor Martín Lagos, s/n. E-28040 Madrid.

E-mail: msanantonio.hcsc@salud.madrid.org

Aceptado tras revisión externa: 09.11.11.

Cómo citar este artículo: San Antonio-Arce V, Llanos-Pérez D, Campos-Castelló J. Manejo de las lesiones atípicas del tronco del encéfalo en niños con neurofibromatosis tipo 1. *Rev Neurol* 2012; 54: 253-4.

© 2012 Revista de Neurología

La presencia de lesiones típicas en el tronco del encéfalo, múltiples, sin efecto masa y sin realce tras la administración de contraste es un hallazgo frecuente en niños con neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Sin embargo, la observación de áreas con aumento de tamaño del tronco con