

poso en cama, que en un principio fue eficaz, al resolverse la clínica oculomotora y evidenciarse en una punción lumbar de control una presión de apertura de 90 mmH₂O. Dos semanas después, reapareció la clínica ocular con ptosis casi completa del ojo izquierdo, presentando en dicha ocasión una presión licuoral de 30 mmH₂O. Ante la ausencia de respuesta mantenida con medidas conservadoras se decidió un tratamiento con parche de coágulo autólogo epidural (20 mL de sangre autóloga), que cursó con alivio sintomático inmediato, desapareciendo la disfunción oculomotora de manera completa (Fig. 1b).

Durante el seguimiento llevado a cabo al alta hospitalaria, el paciente no ha vuelto a presentar reaparición de la citada clínica neurológica. Una RM cerebral a los seis años demuestra la ausencia completa de signos patológicos en relación con la hipotensión licuoral.

El síndrome de hipotensión licuoral se asocia con frecuencia a alteraciones visuales tales como visión borrosa, alteraciones campimétricas, nistagmo o diplopía secundaria a oftalmoparesia [2,6]. Esta última tiene lugar en el 30-35% de los casos, principalmente por afectación del nervio *abducens*, aunque en un pequeño número de casos el nervio craneal responsable es el oculomotor común (el 14% según Zada et al [6]), como puede ocurrir en nuestro caso, o el troclear (7%) [6].

El mecanismo por el que ocurren los síntomas neurooftalmológicos no es del todo conocido, pero se asume que se debe a un mecanismo hidrodinámico. La disminución de volumen del LCR produce cambios anatómicos intracraneales con un desplazamiento cerebral rostrocaudal, por lo que se cree que aumenta el riesgo de tracción de determinadas estructuras intracraneales tales como los senos venosos y los nervios craneales [7] y puede dar lugar a los síntomas previamente descritos. Otra teoría no excluyente es la ley de Monroe-Kellie, según la cual el volumen intracraneal, formado por el cerebro, el LCR y la sangre, es constante. Al disminuir el volumen del LCR, aumenta el componente vascular y da lugar a congestión y dilatación venosa intracraneal [5,8], lo que explica muchas de las alteraciones típicas en la neuroimagen (paquimeningitis, efusiones subdurales o congestión hipofisaria) y podría favorecer el paso de células y proteínas al espacio subaracnoides [7,8], como ocurre en nuestro paciente.

El carácter fluctuante de la clínica oculomotora podría relacionarse con los cambios de volumen del LCR a lo largo del tiempo, como se demuestra en el estudio practicado en nuestro paciente y la consecuente variación en la tracción de las estructuras nerviosas y la congestión vascular.

El tratamiento con medidas conservadoras no siempre es eficaz. En estos pacientes, está indicada la aplicación de un parche epidural de sangre autóloga, que cursa con una respuesta clínica eficaz estimada hasta en el 90% de los pacientes según las series [1,2,6,7]. El alivio sintomático suele ser inmediato y tiene lugar la resolución de la clínica en menos de 24 horas tras el tratamiento en la mayoría de los sujetos [1,2,7].

Hay pocos casos descritos en la bibliografía de neuropatía del III nervio craneal como consecuencia de un síndrome de hipotensión licuoral espontánea [4,9-13]. Este caso contribuye a enriquecer el espectro de presentación clínico de dicho síndrome, que si se sospecha y se trata de modo correcto suele presentar una evolución muy favorable (resolución de la clínica neurooftalmológica en el 98% según Zada et al [6]).

Bibliografía

- O'Brien M, O'Keefe D, Hutchinson M, Tubridy N. Spontaneous intracranial hypotension: case reports and literature review. *Ir J Med Sci* 2012; 181: 171-7.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-96.
- Schaltenbrand G. Neuere anschauungen zur pathophysiologie der liquorzirkulation. *Zentrabl Neurochir* 1938; 3: 290-300.
- Cánovas AA, San Millán JM, López ME, Vallejo JM. Neuropatía de tercer par craneal secundaria a síndrome de hipotensión intracraneal. *Neurología* 2008; 23: 462-5.
- Haritanti A, Karacostas D, Drevlengas A, Kanelloupolous V, Papaskevopoulou E, Lefkopoulou A, et al. Spontaneous intracranial hypotension. Clinical and neuroimaging findings in six cases with literature review. *Eur J Radiol* 2009; 69: 253-9.
- Zada G, Solomon TC, Giannotta SL. A review of ocular manifestations in intracranial hypotension. *Neurosurg Focus* 2007; 23: E8.
- Syed NA, Mirza FA, Pabaney AH, Hassan R. Pathophysiology and management of spontaneous intracranial hypotension. A review. *J Pak Med Assoc* 2012; 62: 51-5.
- Mokri B. The Monroe-Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. *Neurology* 2001; 56: 1746-8.
- Russo A, Tessitore A, Cirillo M, Giordano A, De Micco R, Bussoni G, et al. A transient third cranial nerve palsy as presenting sign of spontaneous intracranial hypotension. *J Headache Pain* 2011; 12: 493-6.
- Zada G, Pezeshkian P, Gianotta S. Spontaneous intracranial hypotension and immediate improvement following epidural blood patch placement demonstrated by intracranial pressure monitoring. Case report. *J Neurosurg* 2007; 106: 1089-90.
- Warner GT. Spontaneous intracranial hypotension causing partial third cranial nerve palsy: a novel observation. *Cephalalgia* 2002; 22: 822-3.
- Brandy-McCreery KM, Speidel S, Hussein MA, Coats DK. Spontaneous intracranial hypotension with unique strabismus due to third and fourth cranial neuropathies. *Binocul Vis Strabismus Q* 2002; 17: 43-8.
- Ferrante E, Savino A, Brioschy A, Marazzi R, Donato F, Riva M. Transient oculomotor cranial nerves palsy in spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg Sci* 1998; 42: 177-9.

Neuralgia occipital secundaria a vasculitis de la arteria occipital. Diagnóstico mediante dúplex color

Jorge García-García, Eva Fernández-Díaz, Elena Palazón-García, Óscar Ayo-Martín, Tomás Segura

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete, España.

Correspondencia: Dr. Jorge García García. Servicio de Neurología. Hospital General Universitario de Albacete. Hermanos Falcó, 37. E-02006 Albacete.

E-mail: jggpillarno@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa: 16.12.13.

Cómo citar este artículo: García-García J, Fernández-Díaz E, Palazón-García E, Ayo-Martín O, Segura T. Neuralgia occipital secundaria a vasculitis de la arteria occipital. Diagnóstico mediante dúplex color. *Rev Neurol* 2014; 58: 430-2.

© 2014 Revista de Neurología

La arteritis de células gigantes (ACG) es la vasculitis más frecuente en los adultos. Se trata de una panarteritis granulomatosa que afecta a vasos de mediano y gran calibre y de manera característica a la arteria temporal. La ACG puede dar lugar a complicaciones vasculares graves como ceguera o ictus isquémicos, que sólo se pueden prevenir con un diagnóstico precoz y la administración inmediata de corticoides [1]. El diagnóstico de esta vasculitis se basa en los criterios del Colegio Americano de Reumatología que incluyen signos y síntomas propios de la enfermedad (cefalea y dolor a la palpación en la arteria temporal), datos de laboratorio (velocidad de sedimentación globular, VSG > 50 mm/h), edad superior a los 50 años y alteraciones histológicas características en la biopsia de arteria temporal [2].

En los últimos años, se ha investigado la utilidad en el diagnóstico de la ACG de distintas

técnicas de imagen que permitan identificar la inflamación de la pared vascular [3]. Varios trabajos, incluidos distintos metaanálisis [4], han mostrado la rentabilidad de la ecografía dúplex en modo color en el diagnóstico de esta vasculitis, siendo el marcador ecográfico más sensible es el denominado 'signo del halo' [5]. Este último consiste en un área hipoeoica y concéntrica alrededor de la luz de la arteria inflamada y traduce la existencia de edema en la pared de las arterias afectadas por el proceso vasculítico. Este signo fue descrito inicialmente en la arteria temporal y con posterioridad en otras arterias que pueden verse afectadas por la ACG como la arteria occipital, vertebral o axilar [6].

Además de los casos en los que están presentes los síntomas clásicos de la ACG como cefalea temporal de inicio reciente con o sin claudicación mandibular, la ecografía puede ser de gran ayuda en aquellos casos de presentación atípica. Por ejemplo, el estudio ultrasonográfico se ha mostrado como una herramienta útil en casos de ACG cuyo síntoma inicial ha sido una cefalea explosiva mediante la demostración del signo del halo en ambas arterias temporales [7] o cuando la primera manifestación ha consistido en un ictus isquémico de territorio posterior por afectación vasculítica de la arteria vertebral [8].

Presentamos dos casos de ACG cuyo síntoma inicial fue dolor occipital por vasculitis de la arteria occipital y donde la práctica del estudio ecográfico resultó crucial para establecer el diagnóstico.

Caso 1. Mujer de 78 años que consulta por dolor occipital bilateral de intensidad moderada de tres meses de evolución. El dolor era opresivo, continuo y con exacerbaciones nocturnas. En la exploración, se objetivaba hipersensibilidad a la palpación en la región occipital. La paciente fue diagnosticada de neuralgia occipital y tratada con bloqueo anestésico local (mezcla 1 a 1 de mepivacaína 2% y bupivacaína 5%, inyectando 2 cm³). Sin embargo, transcurrido un mes, la paciente acudió de nuevo a la consulta sin referir mejoría e incluso con el dolor occipital más intenso. En esta ocasión, se pautó tratamiento con gabapentina y antiinflamatorios no esteroideos. A las tres semanas, la paciente acudió al servicio de urgencias por amaurosis fugaz derecha acompañada de intensa cefalea temporal bilateral. Se practicó una TC craneal que fue normal y se objetivó en la exploración endureci-

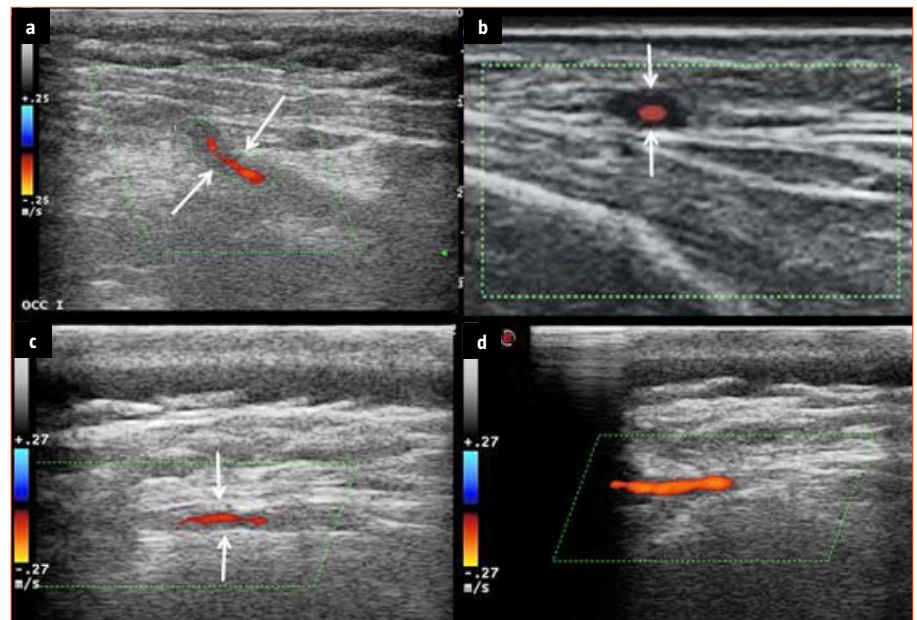


Figura. Imágenes mediante ecografía en modo B color: a) Corte longitudinal de arteria occipital izquierda donde se observa un área hipoeoica alrededor de la luz del vaso (signo del halo delimitado por flechas blancas); b) Corte transversal de la arteria temporal derecha donde se observa el signo del halo (flechas); c) Corte longitudinal donde se observa el signo del halo en la arteria occipital izquierda previo al tratamiento con corticoides; d) Corte longitudinal donde se observa resolución del signo del halo tras el tratamiento con corticoides.

miento y ausencia de pulso en la arteria temporal derecha. La paciente fue valorada por el neurólogo de guardia que, tras realizar un estudio ultrasonográfico que incluía ambas arterias, la occipital y la temporal, estableció el diagnóstico de ACG tras objetivar la existencia del signo del halo en dichas arterias (Figs. a y b). Se inició un tratamiento con corticoides por vía oral y se confirmó el diagnóstico a las 48 horas tras practicar una biopsia de la arteria temporal derecha. El valor de la VSG fue de 24 mm/h.

Caso 2. Mujer de 82 años que presentaba cefalea occipital izquierda de un mes de evolución. El dolor era continuo y la paciente refería sensación de acorchamiento en esa zona. En la exploración, destacaba dolor a la palpación en el punto de Arnold. Se estableció el diagnóstico de neuralgia occipital y se administró bloqueo anestésico subcutáneo. Sin embargo, la paciente acudió al servicio de urgencias a las cinco semanas refiriendo dolor creciente que interfería con sus actividades. Ante la falta de respuesta al tratamiento anestésico convencional, se practicó un estudio ecográfico que mostró signo del halo en la arteria occipital izquierda (Fig. c), así como en la arteria temporal derecha, que apoyaba el diagnóstico de ACG. Se inició tratamien-

to con corticoides y se confirmó el diagnóstico mediante una biopsia de dicha arteria temporal. La determinación de la VSG en el área de urgencias fue de 35 mm/h. A los tres meses, se repitió el estudio ecográfico y se objetivó la desaparición del halo hipoeoico en la arteria occipital (Fig. d), en ese momento se comenzó una pauta descendente de corticoides.

Aunque es poco frecuente, la cefalea o neuralgia occipital secundaria a vasculitis de la arteria occipital puede ser la manifestación inicial en un paciente con ACG [9,10]. En estos casos, el dolor y la hipersensibilidad al tacto sobre la región occipital son causados por la inflamación de la arteria occipital, que discurre paralela al nervio occipital mayor, lo que hace que estos síntomas se atribuyan de manera errónea a una afectación local de dicho nervio.

Cuando la neuralgia o cefalea occipital se presenta de modo aislado, sin otros síntomas sugerentes de ACG como cefalea temporal o claudicación mandibular, el diagnóstico de esta vasculitis es un auténtico reto. De hecho, en estos casos de presentación atípica, los criterios diagnósticos de la ACG del Colegio Americano de Reumatología son poco o nada sensibles [2]. Esta situación puede provocar una demora en

el diagnóstico con la posibilidad de aparición de las temibles complicaciones vasculares de la ACG, como ocurrió en nuestro primer caso. Por tanto, es importante disponer de una prueba complementaria que facilite el diagnóstico de ACG cuando el clínico sospeche la posibilidad de una vasculitis de la arteria occipital como causante de una neuralgia o cefalea occipital.

La neuralgia occipital se define como un dolor paroxístico, con sin dolor continuo intercrisis, en el territorio de cualquiera de los tres nervios occipitales [11]. Lo más habitual es que esta neuralgia en el anciano sea idiopática favorecida por el trayecto subcutáneo de dichos nervios, que los hace más susceptibles a la irritación o traumatismos. De este modo, el diagnóstico inicial en nuestros pacientes fue de neuralgia occipital, aunque *a posteriori* pudiese comprobarse la ausencia de alivio del dolor tras el bloqueo anestésico del nervio. La respuesta al tratamiento local es necesaria para poder establecer el diagnóstico de neuralgia occipital según los criterios actuales de la clasificación internacional de cefaleas [12]; por lo tanto, esta falta de respuesta puede considerarse un primer síntoma de alarma que sugiera la existencia de una causa subyacente que justifique la neuralgia occipital.

Schmidt et al fueron los primeros en la utilización del eco-Doppler en pacientes con sospecha de ACG [5]. Ellos describieron el denominado signo del halo en la arteria temporal como muy específico de esta vasculitis sistémica. Este dato se ha confirmado con la publicación posterior de múltiples artículos, entre ellos un metaanálisis que recogía más de 2.000 pacientes, mostrando el estudio ultrasonográfico de la arteria temporal una sensibilidad del 88% y una especificidad del 78% frente a la biopsia de esa arteria [4]. Con el paso de los años y el perfeccionamiento de la técnica, se ha objetivado que es posible encontrar el signo del halo en otras arterias afectadas por el proceso inflamatorio. Pfandenhauer et al establecieron en el caso del estudio ultrasonográfico de la arteria occipital una sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de la ACG del 75% cuando se llevaba a cabo

un estudio ecográfico combinado con la arteria temporal en pacientes cuyo síntoma inicial predominante era cefalea o neuralgia occipital [13]. Además, una ventaja adicional de la ecografía es que permite supervisar la respuesta al tratamiento corticoideo mediante la constatación de la resolución del signo del halo; este control se lleva a cabo habitualmente en la arteria temporal [14]. En nuestro segundo caso, se pudo constatar la normalización del flujo y la desaparición del halo hipoecoico en la arteria occipital, dato que es de utilidad para iniciar el descenso en la pauta de corticoides.

Por lo tanto, y teniendo en cuenta que la mayoría de neuralgias occipitales son idiopáticas, la cuestión a resolver es cuándo debemos plantearnos hacer un estudio ecográfico de la arteria occipital en un paciente con una cefalea o neuralgia occipital. Como hemos comentado, uno de los síntomas de alarma puede ser la persistencia del dolor o su carácter progresivo a pesar de la infiltración del nervio. Por otro lado, dado que la elevación de la VSG constituye uno de los datos clave en el diagnóstico de la ACG, también podríamos plantearnos emprender el estudio ultrasonográfico cuando la VSG fuese superior a 50 mm/h. Sin embargo, en una serie publicada de ocho pacientes con ACG en los que el síntoma inicial predominante fue una cefalea occipital, en seis de ellos la VSG fue normal [10]. Por lo tanto, aunque un valor elevado de la VSG puede sugerir una causa subyacente, un valor normal de este reactante de fase aguda nunca puede excluir el diagnóstico de una vasculitis de la arteria occipital ni ser el condicionante que guíe el estudio ecográfico. Este dato coincide con nuestra experiencia y es el valor de VSG normal en ambos pacientes en el momento del diagnóstico.

En conclusión, el signo del halo, marcador ecográfico de la ACG, no es exclusivo de la arteria temporal y puede aparecer en otras arterias como la arteria occipital. Esta vasculitis sistémica debe considerarse en el diagnóstico diferencial de la cefalea o neuralgia occipital en el anciano, especialmente en aquellos casos refrac-

tarios sin respuesta al bloqueo anestésico local. En estos casos, puede ser especialmente útil en el diagnóstico de la ACG y la ecografía en modo color mediante la demostración del signo del halo en la arteria occipital y en la arteria temporal que apoye el diagnóstico de esta vasculitis sistémica.

Bibliografía

1. Weyand CM, Goronzy JJ. Giant-cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Ann Intern Med* 2003; 139: 505-15.
2. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al. The American collage of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant-cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1122-8.
3. Schimdt WA. Use of imaging studies in the diagnosis of vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 2004; 6: 203-11.
4. Karrassa FB, Matsagas MI, Schith WA, Ioannidis JP. Metaanalysis test performance of ultrasonography for giant cell arteritis. *Ann Intern Med* 2005; 142: 359-69.
5. Schmith WA, Kraft HE, Vorpahl K, Völker L, Gromnica-Ihle EJ. Color duplex ultrasonography in the diagnosis of temporal arteritis. *N Engl J Med* 1997; 337: 1336-42.
6. Schimdt WA, Natush A, Moller DE, Vorpahl K, Gromnica-Ihle EJ. Involvement of peripheral arteries in giant cell arteritis: a color Doppler sonography study. *Clin Exp Rheumatol* 2002; 20: 309-18.
7. García-García J, Ayo-Martín O, Segura T. A case of giant cell arteritis presenting as thunderclap headache. *Headache* 2013; 6: 546-7.
8. García-García J, Ayo-Martín O, Argandoña-Palacios L, Segura T. Vertebral artery halo sign in stroke patients: a clue sign for the prompt diagnosis of giant cell arteritis. *Stroke* 2011; 32: 3287-90.
9. González-Gay MA, García-Porrúa C, Brañas F, Alba-Losada J. Giant cell arteritis presenting as occipital neuralgia. *Clin Exp Rheumatol* 2001; 19: 479.
10. Jundt JW, Mock D. Temporal arteritis with normal erythrocyte sedimentation rate presenting as occipital neuralgia. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 217-9.
11. Vanelderen P, Lataster A, Levy R, Mekhail N, Van Kleef M, Van Zundert J. Occipital neuralgia. *Pain Pract* 2010; 10:137-44.
12. International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, second edition. *Cephalalgia* 2004; 24 (Suppl 1): S9-160.
13. Pfandenhauer K, Weber H. Duplex sonography of the temporal and occipital artery in the diagnosis of temporal arteritis. A prospective study. *J Rheumatol* 2003; 20: 2177-81.
14. De Miguel E, Roxo A, Castillo C, Perteado D, Villalba A, Martín-Mola E. The utility and sensitivity of color Doppler ultrasound in monitoring changes in giant cell arteritis. *Clin Exp Rheumatol* 2002; 30 (Suppl 1): S34-8.