

que resulta de importancia para el manejo de los pacientes con manifestaciones neurológicas cada vez más frecuentes en nuestro medio. Resulta esencial para el mejor tratamiento y evolución de estos pacientes determinar si existe síntesis intratecal de inmunoglobulinas, elemento clave para el diagnóstico de la neuroinflamación, y además conocer el funcionamiento de la barrera hematoencefálica para comprobar el síndrome de Guillain-Barré.

#### Bibliografía

- Puccioni-Sohler M, Rosadas C, Cabral-Castro MJ. Neurological complications in dengue infection: a review for clinical practice. *Arq Neuropsiquiatr* 2013; 71: 667-71.
- Guha-Sapir D, Schimmer B. Dengue fever: new paradigms for a changing epidemiology. *Emerg Themes Epidemiol* 2005; 2: 1-7.
- Simmons CP, Farrar J. Changing patterns of dengue epidemiology and implications for clinical management and vaccines. *PLoS Med* 2009; 6: e1000129.
- Succo T, Leparç-Goffart I, Ferré JB, Roiz D, Broche B, Maquart M, et al. Autochthonous dengue outbreak in Nîmes, South of France, July to September 2015. *Euro Surveill* 2016; 21. doi: 10.2807/1560-7917.ES.2016.21.21.30240.
- Akiner MM, Demirci B, Babuadze G, Robert V, Schaffner F. Spread of the invasive mosquitoes *Aedes aegypti* and *Aedes albopictus* in the Black Sea region increases risk of chikungunya, dengue, and Zika outbreaks in Europe. *PLoS Negl Trop Dis* 2016; 10: e0004664.
- Carod-Artal FJ. Epidemiología y complicaciones neurológicas de la infección por el virus Zika: un nuevo virus neurotrópico emergente. *Rev Neurol* 2016; 62: 317-28.
- Reiber H. Cerebrospinal fluid data compilation and knowledge-based interpretation of bacterial, viral, parasitic, oncological, chronic inflammatory and demyelinating diseases. Diagnostic patterns not to be missed in neurology and psychiatry. *Arq Neuropsiquiatr* 2016; 74: 337-50.
- Soares CN, Cabral-Castro MJ, Peralta JM, Freitas MRG, Puccioni-Sohler M. Meningitis determined by oligosymptomatic dengue virus type 3 infection: report of a case. *J Int Infect Dis* 2010; 14:150-2.
- Reiber H, Peter JB. Cerebrospinal fluid analysis: disease-related data patterns and evaluation programs. *J Neurol Sci* 2001; 184: 101-22.
- Dorta-Contreras AJ. Reibergramas: elemento esencial en el análisis inmunológico del líquido cefalorraquídeo. *Rev Neurol* 1999; 28: 996-8.
- Padilla-Docal B, Wainshtok-Tomás D, Martínez-Larrarte J, Rivero-Arias E, Herrera-Wainshtok A, Callol-Barroso J, et al. Respuesta neuroinmunológica en la encefalitis asociada al virus del dengue. *Vacuum Monitor* 2013; 22: 9-13.
- Guzman MG, Harris E. Dengue. *Lancet* 2015; 385: 453-65.
- Dorta-Contreras AJ. Pattern of intrathecal immunoglobulin synthesis in pediatric patients with infectious meningoencephalitis. *Biotechnol Appl* 2006; 4: 382-6.
- Padilla-Docal B, Iglesias-González I, Bu-Coifiu-Fanego R,

Socarrás-Hernández CA, Dorta-Contreras AJ. Intrathecal activation as a typical immune response within the central nervous system in angiostrongyliasis. *Am J Trop Med Hyg* 2013; 88: 230-5.

- Storch-Hagenlocher B, Reiber H, Wildemann B, Otto M. Cerebrospinal fluid analysis. In Wildemann B, Oschmann P, Reiber H, eds. *Laboratory diagnosis in neurology*. Stuttgart: Thieme; 2010. p. 30-72.

### Diseción de la arteria vertebral asociada a síndrome MURCS

Mariana Santos<sup>a</sup>, Simão Cruz<sup>a</sup>, Carlos Casimiro<sup>b</sup>, Maria Bischoit<sup>c</sup>, Maria Costa<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neurología. <sup>b</sup>Servicio de Neurorradiología. Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal. <sup>c</sup>Servicio de Radiología. Hospital Cuf Infante Santo. Lisboa, Portugal.

Correspondencia: Dra. Mariana Santos. Servicio de Neurología. Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE. IC 19. 2720-276 Amadora, Portugal.

E-mail: marianagsantos2010@gmail.com

Aceptado tras revisión externa: 21.12.16.

Cómo citar este artículo: Santos M, Cruz S, Casimiro C, Bischoit M, Costa M. Diseción de la arteria vertebral asociada a síndrome MURCS. *Rev Neurol* 2017; 64: 190-2.

© 2017 Revista de Neurología

La asociación MURCS (OMIM 60176), también conocida como síndrome de Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser de tipo II, constituye una rara malformación que afecta aproximadamente a una de cada 50.000 mujeres [1,2]. Consiste en la combinación de aplasia de los conductos de Müller, aplasia o ectopia renal unilateral y displasia de los somitas cervicodorsales, relacionado con deformidades vertebrales del espectro Klippel-Feil, y asociado o no a malformaciones occipitoatloideas [2]. La diseción de la arteria vertebral es una causa poco frecuente de ictus, que puede asociarse a anomalías del desarrollo craneocervical [3]. Se describe un caso de ictus causado por diseción de la arteria vertebral en una paciente con asociación MURCS.

Mujer de 55 años, que ingresó en urgencias al referir visión doble, habla limitada, vértigo, entumecimiento de los miembros izquierdos y marcha inestable de aparición súbita, que gradualmente mejoró en una hora. En los cuatro días previos había experimentado episodios aislados de vértigo.

En la tercera década de la vida padeció con frecuencia dolor de cuello que se extendía a los brazos, predominantemente el izquierdo, y epi-

sodios de corta duración de diplopía horizontal, desencadenados por una súbita o sostenida rotación de la cabeza a la derecha, que se resolvían volviendo la cabeza a la posición neutra. También comunicó episodios diarios de leve cefalea opresiva frontal y occipital, que aparecían durante la mañana en los últimos seis meses, pero negó un reciente empeoramiento de su cefalea o dolor de cuello, así como un traumatismo o infección recientes.

De su historial médico destacaban amenorrea primaria, una reconstrucción vaginal a los 20 años, una malformación uterina conocida y un riñón pélvico solitario. No tenía factores de riesgo vascular conocidos y no tomaba medicación alguna en el momento de su ingreso.

El examen neurológico reveló signos cerebrales: disimetría de los miembros superiores (más prominente en el brazo izquierdo), ataxia del miembro inferior izquierdo y marcha atáxica. En el examen general destacaba cuello corto, implantación baja del cabello en la nuca y rango limitado de movimientos cervicales (rotación máxima de 45° a la derecha y 20° a la izquierda). Una exploración ginecológica reveló una vagina de pequeño tamaño que terminaba en *cul-de-sac*.

Una tomografía computarizada (TC) cerebral realizada al ingresó resultó normal, pero una resonancia magnética posterior mostró un infarto agudo de pequeño tamaño en el área paravermiana del hemisferio cerebelar izquierdo, en el territorio de la arteria cerebelar superior izquierda. La analítica sanguínea, que incluía hemograma completo, electrolitos séricos, perfil renal, hepático y lipídico, y serologías para virus de la inmunodeficiencia humana y sífilis, no mostró datos destacables. Un ecocardiograma transtorácico y un electrocardiograma Holter no sugerían una etiología cardioembólica.

Las imágenes de TC y resonancia magnética revelaron además una grave malformación de la unión craneocervical y de la columna cervical consistente con una variante Klippel-Feil, con fusión parcial de las vértebras C6 a D2, escoliosis cervical (convexidad derecha en el segmento superior y convexidad izquierda centrada en C5), platibasia y rasgos de fusión occipitoatloide con impresión basilar. También se apreciaron cambios degenerativos causantes de estenosis foramenal en C4-C5 y C5-C6, predominantemente en el lado izquierdo.

Una angiogramografía sugería una obstrucción de flujo en la arteria vertebral izquierda a

la altura de C4-C5. Una angiografía digital mostró una oclusión en forma de llama de la arteria vertebral izquierda (no dominante), sugestivo de disección. El flujo sanguíneo a los segmentos distales estaba preservado por anastomosis de ramos musculares.

Una TC abdominal reveló dos riñones pélvicos derechos laterovesicales, uno de los cuales atrófico. No se visualizaron los ovarios ni el útero por TC o ecografía pélvica. Un análisis de cariotipos mostró un patrón 46 XX.

En función de estos hallazgos se estableció el diagnóstico de asociación MURCS.

Un audiograma resultó normal y la evaluación neuropsicológica reveló un cociente de inteligencia en el rango de 80-90 y ligeros déficits de atención y memoria verbal.

Se inició tratamiento anticoagulante con enoxaparina subcutánea (60 mg dos veces al día), que posteriormente se cambió a warfarina. Al alta, a los 31 días del ingreso, no se apreciaban déficits funcionales significativos (escala de Rankin modificada: 1). Al año, una angiografía confirmó la persistencia de oclusión de la arteria vertebral izquierda a la altura de C4-C5 y la anticoagulación se cambió por una terapia antiplaquetaria. No se produjeron más episodios sugestivos de déficit focal transitorio asociado a rotación de la cabeza y el dolor neuropático se controló con pregabalina y amitriptilina. La paciente no fue considerada candidata a cirugía medular cervical al no existir signos de mielopatía o radiculopatía refractaria, ni tampoco síntomas persistentes de insuficiencia vertebrobasilar.

El diagnóstico de asociación MURCS se basa en: un antecedente de atresia vaginal y útero ausente corregido mediante cirugía, sugestivo de aplasia de los conductos de Müller, con un cariotipo 46 XX; riñones pélvicos, con atresia unilateral; y síndrome de Klippel-Feil, con la clásica tríada clínica de cuello corto, implantación baja del cabello en la nuca y movimientos del cuello limitados, junto con hallazgos por imagen de fusión vertebral en los niveles cervicales y dorsales y malformación de la charnela craneocervical, que sugiere una displasia subyacente de los somitas cervicodorsales [1,2].

En un pequeño número de casos, los rasgos característicos de MURCS se han descrito en asociación con otras malformaciones –defectos en las extremidades–, como pulgar hipoplásico o duplicado e hipoplasia del músculo tenar, o

con anomalías del oído medio y del sistema nervioso central, como encefalocele y heterotopía cortical [1,2]. En contraste con los casos descritos por Park et al [4], nuestra paciente no padecía hipoacusia conductiva ni malformación de los huesos temporales o de los osículos del oído medio. En ocasiones se ha descrito deterioro intelectual y malformaciones ováricas en asociación con MURCS, pero deben considerarse rasgos atípicos [2,5].

Se ha postulado que esta poco frecuente asociación MURCS de malformaciones congénitas estaría causada por un desarrollo anormal del blastema que origina los somitas cervicales inferiores y dorsales superiores, los botones de los brazos y los conductos pronéfricos [1,2].

En niños con síndrome de Klippel-Feil se ha demostrado mediante angiografía la afectación del flujo sanguíneo de la arteria vertebral con la extensión y rotación de la cabeza [6]. En nuestro caso, episodios breves previos de diplopía desencadenada por rotación cervical a la derecha sugieren una insuficiencia vertebrobasilar transitoria relacionada con un síndrome de oclusión de la arteria vertebral por rotación, clásicamente conocido como ‘síndrome del cazador con arco’ (*bow hunter's syndrome*) [7]. Este término fue acuñado por Sorensen en 1978 para describir a un paciente que presentó un síndrome de Wallenberg durante la práctica de arqueología [8]. El síndrome de oclusión de la arteria vertebral por rotación es un raro fenómeno vascular caracterizado por la oclusión o estenosis dinámica de la arteria vertebral inducida por la rotación de la cabeza, lo que provoca síntomas de insuficiencia vertebrobasilar, como vértigo, mareo, nistagmo, diplopía y síncope [7,9,10]. Los síntomas son generalmente transitorios y desaparecen cuando la cabeza vuelve a la posición neutra, aunque pueden persistir cuando se asocian con un infarto en el territorio vascular afectado causado por hipoperfusión o por un evento tromboembólico prolongados [7,9]. El ‘síndrome del cazador con arco’ puede ser primario, cuando se asocia con herniación de disco, osteofitos, cambios espondilíticos, protuberancias óseas, ligamentos hipertróficos o anomalías congénitas, como en nuestra paciente, o bien adquirido, como resultado de una complicación de cirugía cervical o de una lesión del cuello o la cabeza [10]. El síndrome también puede clasificarse, según el sitio de oclusión de la arteria vertebral, en atlantoaxial, subaxial (como en este caso) o mixto [10].

Además de la oclusión transitoria debida a compresión dinámica extrínseca, la disección de la arteria vertebral también puede asociarse a malformación en la columna cervical. Hemos encontrado cinco casos publicados de síndrome de Klippel-Feil asociado a disección de la arteria vertebral [3,11-14]. La hiper movilidad de la columna cervical proximalmente a vértebras fusionadas desde el nacimiento podría ser responsable del síndrome de oclusión de la arteria vertebral por rotación, y también podría exponer los segmentos intraforaminales de la arteria vertebral a fuerzas seccionantes durante los movimientos del cuello, causando lesiones internas o una disección [11]. Hipotetizamos que la relativa hiper movilidad del segmento C5-C6, asociado a la fusión parcial de las vértebras C6-D2 en este caso, podría ser el factor causante de una disección de la arteria vertebral izquierda y el posterior infarto cerebelar.

En esta paciente, probablemente el ictus fue precedido de un ataque isquémico transitorio relacionado con la disección de la arteria vertebral en curso, por cuanto los episodios de vértigo de los días anteriores no estaban claramente desencadenados por movimientos de la cabeza.

Creemos que éste es el primer caso comunicado de disección de la arteria vertebral relacionado con asociación MURCS. El cuadro clínico de la paciente probablemente era secundario a un traumatismo mecánico de la arteria vertebral izquierda asociado a una grave malformación cervical, que justificaría el ictus isquémico cerebelar, secundario a una disección arterial, y los breves episodios previos de diplopía, sugestivos de un síndrome de oclusión de la arteria vertebral inducida por rotación.

#### Bibliografía

1. Vergnes C, Cordier MP, Dubois R, Bouvier R, Cochat P. MURCS association: a challenging diagnosis. Arch Pediatr 2005; 12: 49-51.
2. O'Neill JF. Müllerian duct aplasia, unilateral renal agenesis, and cervicothoracic somite anomalies; MURCS. URL: <http://omim.org/entry/601076> 2010. [01.06.2016].
3. Hasan I, Wapnick S, Kutscher ML, Couldwell WT. Vertebral arterial dissection associated with Klippel-Feil syndrome in a child. Childs Nerv Syst 2002; 18: 67-70.
4. Park JJ, Jones HW, Nager GT, Chen SC, Hussels IE. A new syndrome in two unrelated females: Klippel-Feil deformity, conductive deafness and absent vagina. Birth Defects Orig Artic Ser 1971; 7: 311-7.
5. Rall K, Eisenbeis S, Henninger V, Henes M, Wallwiener D, Bonin M, et al. Typical and atypical associated findings in a group of 346 patients with Mayer-Rokitansky-

- Kuester-Hauser syndrome. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2015; 28: 362-8.
6. Born CT, Petrik M, Freed M, DeLong WG Jr. Cerebrovascular accident complicating Klippel-Feil syndrome. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1988; 70: 1412-5.
  7. Lee CS, Lee HY, Yang T. Rotational vertebral artery occlusion syndrome: misnomers and classification. *Clin Neurol Neurosurg* 2015; 131: 18-20.
  8. Sorensen BF. Bow hunter's stroke. *Neurosurgery* 1978; 2: 259-61.
  9. Zaidi HA, Albuquerque FC, Chowdhry SA, Zabramski JM, Ducruet AF, Spetzler RF. Diagnosis and management of bow hunter's syndrome: 15-year experience at Barrow Neurological Institute. *World Neurosurg* 2014; 82: 733-8.
  10. Duan G, Xu J, Shi J, Cao Y. Advances in the pathogenesis, diagnosis and treatment of bow hunter's syndrome: a comprehensive review of the literature. *Interv Neurol* 2016; 5: 29-38.
  11. Karimi M, Razavi M, Fattal D. Rubral lateropulsion due to vertebral artery dissection in a patient with Klippel-Feil syndrome. *Arch Neurol* 2004; 61: 583-5.
  12. Dirik E, Yis U, Dirik MA, Cakmakçi H, Men S. Vertebral artery dissection in a patient with Wildervanck syndrome. *Pediatr Neurol* 2008; 39: 218-22.
  13. Shimizu S, Kojima T, Morooka Y, Tanaka K, Nakagawa Y, Kuroki M. Extracranial vertebral artery aneurysm complicating Klippel-Feil syndrome. *No Shinkei Geka* 1996; 24: 933-7.
  14. Ross CA, Curnes JT, Greenwood RS. Recurrent vertebrobasilar embolism in an infant with Klippel-Feil anomaly. *Pediatr Neurol* 1987; 3: 181-3.

## CRÍTICA DE LIBROS

### Apps en neurorrehabilitación

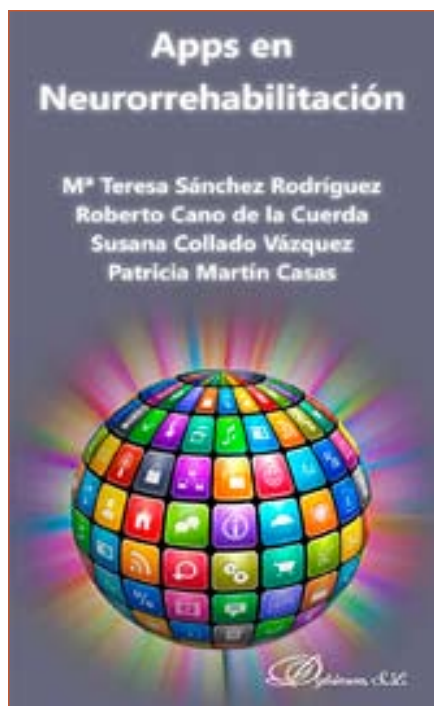
M. Teresa Sánchez Rodríguez, Roberto Cano de la Cuerda, Susana Collado Vázquez, Patricia Martín Casas

Madrid: Dykinson; 2016. 140 págs.

*Apps en neurorrehabilitación* es un libro centrado en una temática muy actual, la utilización de aplicaciones móviles (apps) en el ámbito de la salud, en concreto en neurorrehabilitación. Sus autores, profesores universitarios, tienen una dilatada experiencia en neurorrehabilitación y en la aplicación de nuevas tecnologías en dicho campo.

En el primer capítulo, 'Apps: ¿qué, cómo y hacia dónde?', se analiza la importancia que han adquirido las apps en todos los ámbitos, especialmente en el de la salud, haciendo hincapié en el papel que han de desempeñar los profesionales de la salud en el desarrollo y validación de estas aplicaciones, o en la importancia que empiezan a adquirir las apps en el ámbito clínico, investigador o docente.

El segundo capítulo, 'Apps relacionadas con la neurorrehabilitación en la literatura científica', presenta una completa revisión sobre los trabajos científicos que se han llevado a cabo



hasta el momento acerca de aplicaciones móviles relacionadas con la neurorrehabilitación. Las apps a las que se hace referencia en los 14 artículos hallados se clasifican en diversas categorías (hábitos saludables, informativas, valoración,

tratamiento, específicas) y se realiza una descripción de cada trabajo científico.

El tercer capítulo se centra en la descripción de apps relacionadas con la neurorrehabilitación e incluye una tabla muy útil en la que se ordena alfabéticamente un elevado número de apps; aparece el nombre de la aplicación, a quién va dirigida, si es gratuita o de pago, y una breve descripción y clasificación.

El cuarto capítulo se centra en el futuro y en la necesidad de valorar la calidad de estas aplicaciones.

Tras unas consideraciones finales, a modo de conclusiones, se presenta un anexo fundamental que recoge las fichas técnicas de las apps localizadas con todos los datos necesarios, una imagen y la descripción de la aplicación, información muy valiosa para todo aquel que esté interesado en incorporar alguna aplicación a su práctica profesional, para pacientes o familiares que deseen obtener información sobre diversas patologías y sus tratamientos, y para estudiantes de ciencias de la salud que busquen herramientas que les ayuden en su proceso de aprendizaje.

Jesús M. Carrillo

Facultad de Psicología. Universidad Complutense de Madrid. Campus de Somosaguas. Madrid, España.