

**D. Crespo Marcos^a, J.C. López-Menchero Oliva^a,
A. Carreño Beltrán^b, R. Rodríguez Fernández^b
y A. Rodríguez Sánchez^a**

^aUnidad de Metabolismo y Desarrollo Infantil.

^bSección de lactantes. Departamento de Pediatría.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Madrid. España.

Correspondencia: Dra. A. Rodríguez Sánchez.
Unidad de Metabolismo y Desarrollo Infantil.
Departamento de Pediatría.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Doctor Esquerdo, 46. 28007 Madrid. España.
Correo electrónico: davidkrespo@yahoo.com,
davidcrespomarcos@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Waddell L, Wiley V, Carpenter K, Bennetts B, Angel L, Andresen BS, et al. Medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency: genotype-biochemical phenotype correlations. *Mol Genet Metab.* 2006;87:32-9.
2. Rinaldo P, Matern D, Bennett MJ. Fatty acid oxidation disorders. *Annu Rev Physiol.* 2002;64:477-502.
3. Nyhan WL, Ozand PT. Medium chain acyl coA dehydrogenase deficiency. En: EDITORES. Atlas of metabolic diseases. London: Chapman & Hall; 1998. p. 223-8.
4. De Vries HG, Niezenkoning K, Kliphuis JW, Smit GPA, Scheffer H, Tenkate LP. Prevalence of carriers of the most common medium-chain acyl CoA dehydrogenase (MCAD) deficiency mutation (G985A) in the Netherlands. *Hum Genet.* 1996;98:1-2.
5. Rhead WJ. Newborn screening for medium-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency: A global perspective. *J Inherit Metab Dis.* 2006;29:370-7.
6. Coates PM, Tanaka K. Workshop on molecular aspects of MCAD deficiency. Mutations causing medium-chain acyl-coA dehydrogenase deficiency: a collaborative compilation of the data from 172 patients. En: Coates PM, Tanaka K, editors. *New developments in fatty acid oxidation.* New York: Wiley-Liss; 1992. p. 499-506.
7. Martínez G, García-Lozano JR, Ribes A, Maldonado MD, Baldellou A, Pineda M, et al. High risk of medium chain acylcoenzyme A dehydrogenase deficiency among gypsies. *Pediatr Res.* 1998;44:83-4.
8. Iafolla AK, Thompson RJ, Roe CR. Medium-chain acyl-coA dehydrogenase deficiency: clinical course in 120 affected children. *J Pediatr.* 1994;124:409-15.
9. Klose DA, Kolker S, Heinrich B, Prietsch V, Mayatepek E, Von Kries R, et al. Incidence and short-term outcome of children with symptomatic presentation of organic acid and fatty acid oxidation disorders in Germany. *Pediatrics.* 2002;110:1204-12.
10. Solis JO, Singh RH. Management of fatty acid oxidation disorders: A survey of current treatment strategies. *J Am Diet Assoc.* 2002;102:1800-6.

Síndrome de neck-tongue, una entidad que se debe recordar

Sr. Editor:

El síndrome de neck-tongue (SNT) es una entidad caracterizada por la aparición de episodios paroxísticos de dolor cervical, acompañados de parestesias de la lengua ipsolateral¹. Los episodios son breves y generalmente no superan los 60 s.

Poco frecuente en pediatría, hasta el momento sólo se han descrito 11 casos en niños menores de 14 años².

Presentamos el caso de una paciente de 14 años, sin antecedentes de interés, que consulta por episodios súbitos de dolor cervical asociados a parestesias de la hemilengua ipsolateral de un año y medio de evolución.

El dolor, de predominio izquierdo, aparecía con giros bruscos de la cabeza hacia la izquierda e irradiaba hacia la región preauricular y retroauricular. No presentaba puntos gatillo, cefalea ni otra sintomatología neurológica asociada.

Los episodios, de pocos segundos a algunos minutos de duración, podían presentarse varias ocasiones durante un mismo día y finalizaban con disestesias y parestesias de la lengua del mismo lado.

En la exploración física sólo destacaba una escoliosis corregida con alza de 0,5 cm. Las pruebas de imagen realizadas (radiografía cervical y resonancia magnética [RM]) fueron normales, orientándose como un síndrome de cuello-lengua o neck-tongue.

Se siguió tratamiento conservador con analgesia y fisioterapia cervical.

Los controles clínicos efectuados durante 2 años han mostrado una mejoría clínica progresiva con disminución del número de episodios e intensidad de los mismos.

El SNT es un tipo de cefalea poco frecuente caracterizado por episodios breves y paroxísticos de dolor cervical asociados a parestesias de la lengua ipsolateral. Se ha asociado también a otras manifestaciones clínicas como la disartria, congestión nasal, sialorrea, debilidad facial, alucinaciones gestatorias o disregulaciones parasimpáticas³. El espectro de edad es muy amplio, aunque se han descrito pocos casos pediátricos. Existe también una forma familiar benigna, sin anomalía anatómica asociada, con resolución espontánea de la clínica durante la adolescencia⁴.

Las primeras hipótesis sobre su fisiopatogenia apuntaban hacia una etiología compresiva secundaria a una rotación de C2⁵, explicando las alteraciones sensitivas de la lengua por la compresión de las conexiones aferentes propioceptivas del nervio lingual que pasan por el nervio hipogloso hacia la parte ventral de C2⁶. Otros autores han sugerido que un espasmo o la hipertonia muscular podrían ser la causa del cuadro⁷. Analizando los dos mecanismos fisiopatogénicos sugeridos, parece lógico que las dos teorías puedan ser aceptadas, dependiendo de la presentación clínica de cada caso y de su respuesta al tratamiento.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. La radiografía de columna cervical o la RM cervical son las pruebas de imagen que más información van a ofrecernos. En 2004, Bodory⁸ sugirió una clasificación basándose en la presentación clínica. El SNT no complicado, que agrupa los casos idiopáticos o asociados a traumatismos, y el SNT complicado con aquellos casos que presentan lesiones orgánicas asociadas, como pueden ser malformaciones, procesos degenerativos, osteoartritis, masas, anquilosis o un caso asociado a fractura de la base occipital derecha.

Esta división ha sido muy útil a la hora de indicar el tratamiento más adecuado⁹.

En los SNT no complicados se han ensayado diferentes tratamientos, desde fármacos antiinflamatorios, analgésicos, esteroides y antiepilépticos (como la carbamacepina para el dolor neuropático¹⁰) hasta medidas conservadoras (collarines cervicales o fisioterapia cervical¹⁰), pasando por algunos casos que han requerido cirugía cervical¹¹.

Actualmente, aunque no existe ninguna pauta de actuación validada, se recomienda iniciar el tratamiento con analgésicos y medidas conservadoras, dado el gran éxito obtenido con la fisioterapia cervical en la mayoría de los casos.

Con este caso, queremos recordar una entidad poco frecuente en pediatría, pero que hay que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las cervicalgias y/o cefaleas. Una buena anamnesis e historia clínica, así como una RM cervical, nos puede dar el diagnóstico, evitando otras pruebas innecesarias a estos pacientes. Su evolución es benigna y suele responder al tratamiento conservador en la mayoría de casos.

M. Camprubí Camprubí^a, A. Balaguer^a y C. Escofet^b

^aUnidad de Neonatología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues. Barcelona. ^bServicio de Neuropediatría. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

Correspondencia: Dra. M. Camprubí i Camprubí. Jorda, 6 bjs. 08034 Barcelona. España. Correo electrónico: mcamprubic@hsjdbcn.org

BIBLIOGRAFÍA

1. Cyriax J. Textbook of orthopaedic medicine. 4th ed. Vol. 1. London: Cassell; 1962. p. 158.
2. Chedrawi AK, Fishman MA, Miller G. Neck-tongue syndrome. *Pediatr Neurol.* 2000;22:397-9.
3. Fortin CJ, Biller J. Neck and tongue syndrome. *Headache.* 1985; 25:225-8.
4. Donald, Lewis, Frank M, Toor. Familiar neck-tongue syndrome. *Headache.* 2003;43:132-4.
5. Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1980;43: 97-101.
6. Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1981;44:202-8.
7. Cassidy D, Diakow P. Treatment of neck-tongue syndrome by spinal manipulation: A report of three cases. *Pain Clinic.* 1986; 1:41-6.
8. Borody C. Neck-tongue syndrome. *J Manipulative Physiol Ther.* 2004;27:8.
9. Aidi S, el Alaoui Faris M, Mkinssi N, Bourezza M, Jiddane M, Chkili T. Neck-tongue syndrome: A case caused by atlanto-axial osteoarthritis of tuberculous origin. *Rev Neurol.* 1997;153: 694-6.
10. Ayuso Blanco T, Arenas P, Quesada JP. Síndrome cuello-lengua secundario a giros bruscos de la cabeza. Estudio clínico y tratamiento conservador. *Neurología.* 1991;6:328-30.
11. Elibeich K, Stratford J, Finalayson M. Neck tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1984;47:407-9.

Tratamiento con anakinra en artritis idiopática juvenil de comienzo sistémico refractaria a otras terapias

Sr. Editor:

La interleucina-1 (IL-1), dado su poder proinflamatorio, tiene un importante papel en la patofisiología y progresión de la artritis en niños y adultos. El tratamiento biológico con un antagonista del receptor de la IL-1 (anakinra) reduce los signos y síntomas de la enfermedad y es una alternativa terapéutica útil sobre todo en la forma sistémica de la artritis idiopática juvenil (AIJ)¹.

Se presenta el caso de un niño de seis años hospitalizado por inflamación de rodilla, seguida de fiebre con sospecha de artritis séptica que no se confirma posteriormente con cultivos en sangre y líquido articular negativos. Durante el ingreso presenta afectación intermitente de diferentes articulaciones, fiebre y exantema macular polimorfo ocasional con elevación de reactantes de fase aguda. El cuadro no responde a antiinflamatorios no esteroideos y mejora tras tratamiento con corticoesteroides orales. A los 2 meses del inicio, coincidiendo con el descenso de los corticoesteroides, presenta de nuevo afectación de hasta cinco articulaciones (poliarticular) y fiebre diaria con elevación de los reactantes de fase aguda; los marcadores de enfermedad reumática son negativos y el examen ocular, normal. Con el diagnóstico de AIJ forma poliarticular frene a sistémica se inicia tratamiento con metotrexato (MTX) en escalada hasta 25 mg/semana asociado a corticoesteroides, con pobre respuesta clínica y de los valores de laboratorio, importante limitación para la movilidad de ambas muñecas, fiebre casi diaria, velocidad de sedimentación en torno a 80-120 mm/h, anemia y trombocitosis.

Reevaluado el paciente 9 meses tras el diagnóstico, se añade al tratamiento etanercept (antifactor de necrosis tumoral [anti-TNF]) a dosis de 0,4 mg/kg subcutáneo 2 veces por semana, pero se suspende 3 meses más tarde por falta de respuesta, y se sustituye, ante la evidencia cada vez mayor de tratarse de una forma sistémica de AIJ, por anakinra en dosis de 1 mg/kg/día subcutánea. La fiebre desaparece en la primera semana de tratamiento, se normalizan los reactantes de fase aguda en los 3 meses siguientes y mejora paulatinamente la afectación articular hasta la remisión completa. Tras 12 meses con anakinra, el tratamiento es bien tolerado, sin ningún efecto adverso. El corticoesteroide se suspendió al mes del inicio de dicho tratamiento, y se inició descenso de la dosis de metotrexato hasta su retirada 6 meses después.

La forma sistémica de artritis idiopática juvenil representa aproximadamente el 10% de casos de artritis en niños; su tratamiento es a menudo complicado y con alto riesgo de secuelas y morbilidad, asociado sobre todo al uso prolongado de corticoesteroides, como el síndrome de activación macrofágica. Para conseguir la mejor calidad de vida, el tratamiento debe ser precoz, controlando la actividad de la enfermedad y evitando el uso prolongado de corticoesteroides. El tratamiento estándar incluye una combinación de esteroides, metotrexato, anti-TNF (etanercept) u otros inmunosupresores^{2,3}. Existe cada vez mayor evidencia de que en la forma de comienzo sistémico la respuesta a etanercept es peor que en la AIJ poliarticular, y es prácticamente nula en más del 50% de los casos en algún estudio actual⁴.

La patogénesis de esta enfermedad continúa siendo una incógnita, pero la identificación de citoquinas anormales ha per-