

SINDROME CANVAS

Autores: Rafael Grau Cimiano, Lara Lopez Mallavia, Isabel Ruesga Alonso, Maria Angeles Cobo Ugarte, Baltasar Gonzalez Teran, Isabel Vergara Pardavila
SUAP Liébana (Cantabria)

El síndrome CANVAS (cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia síndrome) es un proceso neurodegenerativo de curso lentamente progresivo, caracterizado por la asociación de afectación cerebelosa, hipofunción vestibular bilateral y neuropatía sensitiva.

Caso clínico:

Paciente de 64 años, sin antecedentes personales de interés, y familiares con una prima hermana afectada de ataxia cerebelosa y tos espasmódica. El cuadro comienza a los 50 años en forma de inestabilidad de la marcha, en el último año más acentuada. Caídas frecuentes como consecuencia de ello. Presenta dificultad creciente para articular el lenguaje. Además presenta tos espasmódica de larga evolución y también dolor paroxístico punzante en las extremidades inferiores.

En la exploración destaca una disartria moderada y un nistagmo horizontal bilateral. También presenta ataxia apendicular y arreflexia aquilea bilateral. Disdiadococinesia y pruebas de Romberg y Unterberger positivos.

Resonancia magnética: atrofia cerebelosa significativa.

Audiometría normal. Videonistagmografía: arreflexia vestibular bilateral. Electromiograma: neuropatía sensitiva en extremidades superiores e inferiores de intensidad grave.

La ataxia es un síntoma que puede estar presente en varios desórdenes de diferentes orígenes: genéticos, metabólicos, víricos, inmunológicos, malformaciones congénitas, lesiones cerebelosa o tumores. El diagnóstico diferencial es complicado, ya que existen múltiples cuadros de ataxia cerebelosa (ataxia de Friedreich, ataxia telangiectasia, Holmes, Marie...). Es importante la exploración neurológica para una primera valoración, aunque el curso evolutivo en este caso no invite a la esperanza ante la falta de tratamiento específico para esta enfermedad. De etiología desconocida, aunque se han descrito casos familiares, lo que apoya un probable origen genético e indicaría un estudio familiar.

1.- Del Rosario JJB, Jiménez MES, Gayoso ML. Cerebellar ataxia with neuropathy and bilateral vestibular areflexia syndrome (CANVAS) in an imbalance patient. Acta Otorrinolaringol Esp. 2014;65:258-60.

2.- Alonso-Navarro H, Hernández JB, Piudo ML, Jiménez-Jiménez FJ. Síndromes atáxicos. Ataxias heredodegenerativas. Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado 2015;11:4466-78.