

ADOLESCENTE EN OPISTOTONOS

Dres. Jesica Ciavatta, Mariela Ferrari y Gustavo Pereira (editores)

CASO CLINICO

*Dra. Jesica Ciavatta**

Durante la primera semana del invierno del 2013, un adolescente de 14 años de edad, oriundo de la localidad de San Vicente (Misiones), fue derivado con diagnóstico de tumor del tronco encefálico a nuestra institución.

Seis meses atrás, el paciente presentó intensas cefaleas y dos convulsiones tónico-clónicas generalizadas con pérdida del conocimiento y recuperación completa. En aquel momento no se realizó consulta médica.

Siete días previos a la consulta comenzó con irritabilidad, dolores de cabeza en la región occipital y rigidez de nuca. Consultó inicialmente en su pueblo, siendo derivado al Hospital de Niños de Posadas, donde fue internado. Entre los exámenes complementarios se hizo una tomografía axial computada (TAC) de cerebro, fueron indicados analgésicos y corticoides parenterales y fue solicitada la derivación a un centro de mayor complejidad ante el diagnóstico presuntivo de masa ocupante en la fosa posterior.

Como antecedentes personales era único hijo, nacido de embarazo y parto normales, con presentación cefálica. Pesó 3500 gramos. Sin antecedentes perinatales patológicos. Lactancia materna hasta los 20 meses. Esquema de vacunación incompleto, faltando las dosis de los once años.

Su familia vivía en una zona rural, sin energía eléctrica ni agua corriente.

A su ingreso en horas de la noche al CIM 73,

el paciente estaba en regular estado general, afebril, bradicárdico, normotenso, con buena perfusión periférica, eupneico, rosado, orientado en tiempo y espacio, con tendencia al sueño y bradipsíquico. Se quejaba de intensa cefalea, con fotofobia y vómitos. Se presentaba en opistótonos. Peso 50 k (p 50), talla 160cm (p 50), perímetro cefálico 54,5 cm (p 50). FC 55-60 por minuto; TA 99/67 mmHg, FR 18 por minuto, oximetría de pulso con aire ambiental 99%, t° axilar 368 °C. Al examen físico presentaba facies descompuesta, otoscopía normal, cuello cilíndrico y simétrico, sin adenomegalias. Cicatriz de BCG en deltoides izquierdo. Tórax sin dismorfias, elástico, con precordio calmo. Semiología cardiovascular y respiratoria sin particularidades. Abdomen blando, depresible e indoloro, sin visceromegalias. Genitales externos acorde a género y edad. Al examen neurológico: respondió a órdenes simples, rigidez de nuca, pupilas isocóricas y reactivas, reflejos fotomotor y consensual presentes, movimientos oculares extrínsecos conservados. Resto de los pares craneales sin particularidades. Hipertonía generalizada sin clonus ni Babinsky. No fueron evidentes signos focales en la exploración motora y sensitiva. Durante la evaluación oftalmológica, el pulso venoso estaba ausente en ambos ojos y las 2 papilas presentaban los bordes levemente borrosos, concluyendo que el joven tenía edema de papila incipiente bilateral.

Entre los exámenes complementarios mostraba: Hg 14.5 g/dl, Hto 43.5%, VCM 84 fl, GB 8200 por mm³ (NS 48%) y plaquetas 368.000 por mm³. Tasa de protrombina 92% y APTT 31 segundos. Glucemia 90 mg/dl. Na⁺ 141 mEq/l, K⁺ 3,08 mEq/l, uremia 23

* Becaria de Medicina Interna Pediátrica.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

mg/dl, creatinemia 0.5 mg/dl. TGO 16 UI/l, TGP 14 UI/l. Fueron tomados 2 hemocultivos periféricos y serología para HIV (con autorización).

Como parte de la evaluación inicial, una TAC de cerebro sin contraste mostraba una leve ventriculomegalia (Figura 1) y algunas imprecisas imágenes peritroncales en la fosa posterior (Figura 2).

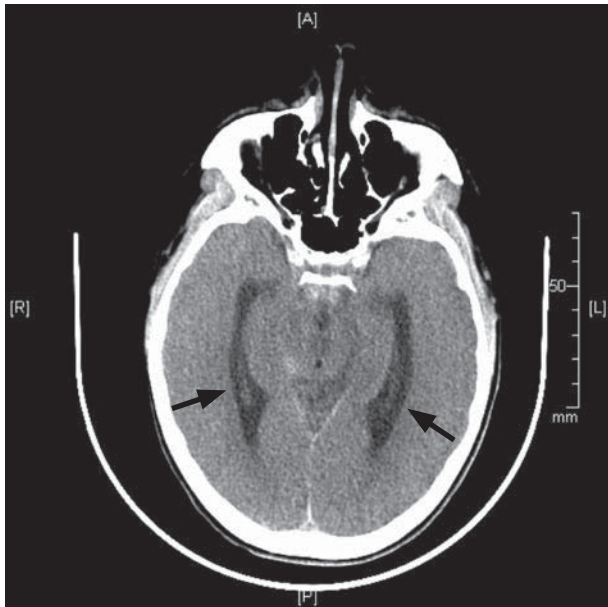


Figura 1: TAC cerebro inicial: Leve ventriculomegalia.



Figura 2: TAC cerebro inicial: Imágenes peritroncales.

Posteriormente, la punción lumbar con manometría tuvo presiones de apertura y cierre de 21 y 10 cm de H₂O respectivamente, obteniendo un LCR hemorrágico, que no pudo procesarse para

su estudio citoquímico, pero fue enviado a cultivo para gérmenes comunes, micobacterias y virus neurotrofos.

Fue medicado por vía parenteral con dexametasona, ceftriaxone, vancomicina y metronidazol ante la sospecha de un origen infeccioso del cuadro.

*Dr. Gustavo Pereira**

¿Qué preguntas tienen para completar la historia clínica del paciente? ¿Qué diagnósticos diferenciales plantearían?

*Dr. Marcelo Andrade***

Estamos frente a un adolescente previamente sano con un cuadro neurológico de evolución subaguda, caracterizado por un síndrome de hipertensión endocraneana (SHE) y, aparentemente, dos convulsiones tónico-clónico generalizadas. El SHE está caracterizado por cefaleas, vómitos, fotofobia y un incipiente edema de papila. La bradicardia presente al ingreso al hospital es un signo que marca la urgencia diagnóstica en un paciente con un cráneo rígido y el riesgo de enclavamiento. Sin embargo, la presión de apertura durante la punción lumbar fue de 21 cm H₂O. ¿Tuvo fiebre durante toda esta evolución?

Dra. Ciavatta:

No está referida la presencia de un síndrome febril durante la evolución, según el resumen de la historia clínica de Posadas.

*Dr. Pablo Barvosa****

Los tumores del tronco cerebral en pediatría suponen una rara entidad patológica, representando hasta el 25% de los tumores intratentoriales. Generalmente tienen muy mal pronóstico, con una sobrevida a los 5 años del 30%. En principio, este paciente dobla la edad media al diagnóstico, ubicada entre los 7 a los 9 años según la bibliografía. Los síntomas iniciales más frecuentes son cefalea, vómitos, paresia de miembros y compromiso de los pares craneales, estando ausentes estos dos últimos en el paciente que estamos discutiendo. También debe mencionarse que la mayoría presenta un cuadro de hidrocefalia asociada, que me parece que no es tan evidente en la tomografía de este adolescente.

Como pediatras, ante un cuadro con compromiso del estado general y un SHE, aún en ausencia de fiebre, debemos pensar en tuberculosis. Interrogaría sobre el medio epidemiológico, pediría radiografías de tórax para el paciente y su acompañante, y haría

* Coordinador del CIM 73 e integrante del Grupo de Stroke.

** Jefe de Clínica de Consultorio.

*** Médico Pediatra del Servicio de Mediano Riesgo . Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

tres lavados gástricos para buscar BAAR considerando su estado neurológico.

Finalmente, me acercaría hasta el Servicio de Tomografía para ver qué más se podría decir sobre estas imágenes peritroncales.

*Dr. Carlos Rugilo**

La TAC no es el mejor estudio de imágenes para evaluar la fosa posterior, siendo la resonancia magnética (RM) la mejor herramienta para estudiar esta zona. Sin embargo, la calidad de esta imagen, por el excelente equipo que disponemos en el hospital, nos permite descartar un tumor troncal. También habría que decir que la dilatación del sistema ventricular es muy pequeña en este mismo estudio. Ahora bien, no es suficiente su definición para interpretar esas imágenes peritroncales, siendo este el motivo para hacer rápidamente una RM de cerebro.

Dr. Pereira:

En principio, el diagnóstico que motivó la derivación del paciente ha sido descartado. ¿Qué otras entidades podemos pensar que tiene este paciente a partir de aquí?

*Dra. Sandra Gómez***

Los diagnósticos que voy a considerar están teñidos por mi especialidad. Pensaría en tres posibilidades: un absceso cerebral piógeno, un quiste epidermoide infectado y una meningoencefalitis tuberculosa, como planteara el doctor Barvosa.

Considerando el primero de estos diagnósticos, la diseminación por continuidad es su causa más común en niños y adolescentes, generalmente a partir de un sitio extracraneal como el oído, los senos paranasales o los dientes, ya sea por extensión directa de un área de osteomielitis, como el *tegmen timpani*, o por tromboflebitis retrógrada de las venas emisarias. Las infecciones del oído también pueden diseminarse a través de los canales pre-existentes en el oído interno o entre las líneas de sutura del hueso temporal. Los abscesos cerebrales por infecciones del oído medio suelen ser únicos y la mitad de éstos se encuentran en el lóbulo temporal y sólo 20 a 30% en la fosa posterior; el 80% de los abscesos cerebelosos se originan a partir de un foco ótico, compromiso que este paciente no tenía en el examen físico al ingreso al hospital. Los abscesos cerebrales secundarios a enfermedades de los senos paranasales comúnmente ocurren asociados a sinusitis frontal o etmoidal y se presentan casi exclusivamente en el lóbulo frontal. No estaba consignado compromiso

sinusal en la TAC de este caso. En cuanto a las infecciones dentales, con poca frecuencia son la causa de absceso cerebral, y en tal caso tienen predilección por el lóbulo frontal. No corresponden a la localización de la imagen tomográfica patológica que tenía este paciente.

Dr. Rugilo:

Complementando el pensamiento clínico de la doctora Gómez, la TAC no mostraba alteraciones de los senos paranasales ni de las mastoides. Tampoco las imágenes peritroncales hacían pensar en absceso cerebral.

Dra. Gómez:

Basada en la literatura, según la clasificación de la OMS, los quistes dermoides son tumores embrionarios disontogénicos originados por la inclusión de elementos de origen mesodérmico en el momento del cierre del tubo neural. Esta teoría justifica la localización preferente medial de estos procesos. Son de crecimiento lento, más frecuentes en la línea media y en la zona circundante a la fontanela anterior, pero en hasta el 40% de los casos estos tumores benignos pueden presentarse en la fosa posterior. Suelen debutar en torno a la primera y la segunda décadas de la vida. Entre las presentaciones descritas, en forma aguda/subaguda se puede manifestar como meningitis aséptica relacionada con la ruptura y liberación del contenido quístico al espacio subaracnoideo, o bien como sobreinfección del mismo quiste.

Por último, la meningoencefalitis tuberculosa es otro diagnóstico diferencial a considerar, una enfermedad con un efecto devastador sobre el sistema nervioso central, motivo por el cual prácticamente la mayoría de los pacientes quedan con secuelas neurológicas. Es una emergencia médica que requiere tratamiento urgente en base a signos y síntomas neurológicos y hallazgos típicos en el líquido cefalorraquídeo. La vasculitis, el infarto cerebral y la hidrocefalia son responsables de los innumerables defectos motores, sensoriales y del intelecto, que constituyen la huella de esta enfermedad. Es improbable antes de los 4 meses, siendo más alto el riesgo a partir de los 10 años. Acompaña a una lesión tuberculosa de otro órgano, en general el pulmón, y con mucha frecuencia asociada a una primoinfección, TBC primaria pulmonar reciente o a una TBC miliar. Sin embargo puede observarse cuando las lesiones pulmonares ya no tienen actividad. La mayoría de los pacientes consulta con fiebre de más de 5 días de duración, cefalea y vómitos explosivos, producto de la hipertensión endocraneana. A propósito de la fiebre, algunos autores mencionan que sólo dos tercios de los pacientes manifiestan este síntoma. Junto a los signos mencionados, durante la primera semana

* Médico del Área de Diagnóstico por Imágenes e integrante del Grupo de Stroke.

** Médico Asistente del Servicio de Infectología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

existen cambios en la personalidad, anorexia y somnolencia progresiva. Pasado algún tiempo se instalan signos neurológicos como oftalmoplejía, hemiparesia con reflejos osteotendinosos exaltados y convulsiones. Los signos de irritación meníngea son muy característicos. Casi nunca dejan de estar presentes rigidez de nuca y signos de Brudzinsky y Kernig. Este paciente presentaba algunas de estas manifestaciones clínicas, siendo fundamental un prolijo interrogatorio epidemiológico, los exámenes complementarios planteados por el doctor Barvosa, una PPD, la RM de cerebro ya solicitada y enviar LCR para búsqueda de BAAR y cultivo de micobacterias.

Dr. Pereira:

Hasta acá, los antecedentes de la enfermedad actual del paciente, su examen físico con los exámenes complementarios, los diagnósticos iniciales y la conducta terapéutica durante la guardia han sido planteados. ¿Cómo siguió la historia?

Dra. Ciavatta:

Con el primer diagnóstico planteado por la doctora Gómez, el tratamiento antibiótico fue instaurado a la llegada del paciente por los profesionales de guardia, hasta que se pudiera completar la anamnesis y reconsiderar la TAC con los especialistas en neuroimágenes.

A la mañana siguiente, el paciente fue visto por los médicos de la sala y los servicios de Cardiología, Infectología, Neurología y Neurocirugía. Después de reinterrogar a la madre entre pediatras e infectólogos, surgió el antecedente de una tuberculosis a los 6 meses de vida con tratamiento efectivo dudoso. Comenzó con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol por vía oral. Por otro lado, tras un electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma bidimensional, se concluyó que el paciente tenía una bradicardia sinusal sin patología estructural. Finalmente, fue valorado por los servicios de Neurología y Neurocirugía, solicitando una RM de cerebro y médula espinal, sin y con contraste, con angiorresonancia, que se realizó esa misma noche.

Dr. Pereira:

¿Quiénes atendieron a este paciente en el CIM agregarían algo más hasta lo aquí expuesto?

*Dra. Mariela Ferrari**

A la mañana siguiente, cuando conocimos al paciente, nos quedaban varios puntos oscuros en la evolución de su cuadro clínico. Pudimos aclararlos a través de una laboriosa anamnesis del

paciente y su madre, que manejaba un castellano muy limitado.

Esa misma tarde, las radiografías de tórax del paciente y su madre fueron normales, y la serología HIV fue negativa.

Dra. Ciavatta:

Tampoco fueron observados BAAR en los exámenes directos de los lavados gástricos y la reacción de PPD midió 2 mm. Fueron suspendidos los antibióticos con la falta de desarrollo en los cultivos de sangre y LCR. Al mismo tiempo, no fueron hallados virus neurotrópicos en el LCR a través de la técnica de PCR.

Dr. Pereira:

¿Podría el doctor Rugilo explicarnos los hallazgos en la RM del cerebro y la médula espinal de este paciente?

Dr. Rugilo:

En la secuencia T1 de este estudio, se reconoce una imagen extra-axial, espontáneamente hiperintensa, que ocupa la cisterna bulbar lateral derecha, y se extiende a las cisternas pre-pontina e interpeduncular (Figuras 3, 4 y 5). Este tejido distorsiona la cara anterior del bulbo raquídeo y la médula espinal. No está asociado a refuerzos patológicos después de la administración del contraste paramagnético. Al igual que en las imágenes tomográficas, persiste la acentuación difusa de los espacios subaracnoideos corticales y un ligero aumento del tamaño del sistema ventricular.

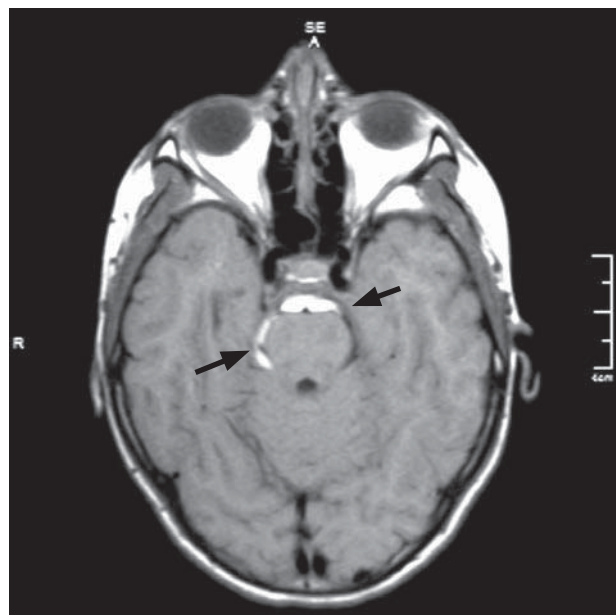


Figura 3: RM SNC: Imagen hiperintensa pre y latero troncal derecha en corte axial y secuencia T1.

* Médica Asistente del CIM 73.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

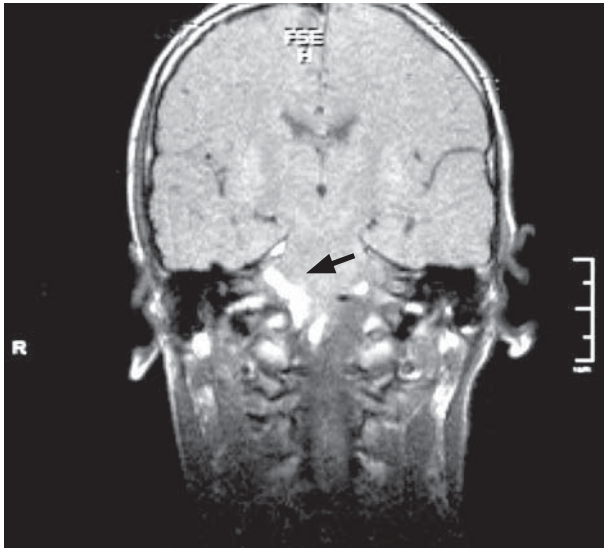


Figura 4: RM SNC: Imagen hiperintensa latero troncal derecha en corte coronal y secuencia T1.

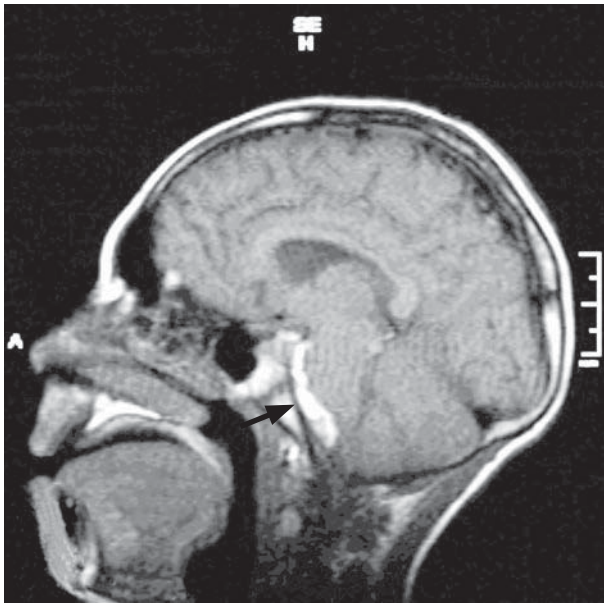


Figura 5: RM SNC: Imagen hiperintensa pre-troncal en corte sagital y secuencia T1.

Por otro lado, el estudio de la médula espinal fue normal.

Dra. Ciavatta:

¿Y qué se vió en los tiempos arterial y venoso de la angioRM?

Dr. Rugilo:

Se observó una lesión espontáneamente hiperintensa en T1 alrededor del tronco basilar. Esta arteria presentaba disminuciones segmentarias de su calibre en su tercio distal, recuperando su diámetro y señal de flujo en el origen de las arterias cerebrales posteriores.

*Dr. Hugo Arroyo**

¿Podría corresponder a un sangrado esa imagen?

Dr. Rugilo:

Sí, podría corresponder a una hemorragia subaracnoidea peri-troncal, con compresión extrínseca parcial de la arteria basilar por el propio hematoma.

Dra. Ciavatta:

La RM permitió descartar los diagnósticos diferenciales hasta aquí planteados e hizo surgir el de una hemorragia subaracnoidea, abriendo un nuevo abanico de interrogantes. ¿Eran necesarios otros estudios para confirmar? ¿Cuál era la causa de esta hemorragia? El paciente fue presentado en el ateneo de los lunes del grupo multidisciplinario de atención de pacientes pediátricos con accidente cerebrovascular (ACV).

*Dra. Celeste Buompadre***

El grupo está integrado por clínicos, intensivistas, reumatólogos, hematólogos, neurólogos, neurocirujanos, neurointervencionistas y neuro-radiólogos. Nos reunimos quincenalmente los días lunes en el aula del servicio de Neurología.

Este paciente fue discutido en forma interdisciplinaria. Se decidió completar su evaluación con una arteriografía digital de los cuatro vasos del cuello, teniendo como objetivo la búsqueda de alguna malformación que justificara el sangrado.

*Dra. Gabriela Sciucatti****

De esa misma reunión surgió la necesidad de una evaluación de su hemostasia, buscando factores congénitos o adquiridos que faciliten el sangrado.

*Dr. Flavio Requejo*****

Muy probablemente el origen vascular del sangrado de este paciente haya sido venoso. La arteriografía digital fue normal, descartando la presencia de malformaciones vasculares en la circulación posterior al momento de realizar el estudio.

Dr. Hugo Arroyo:

Esta presentación ha sido muy interesante desde la entidad final a la que hemos llegado y por los diagnósticos diferenciales que aquí se han plan-

* Jefe del Servicio de Neurología e integrante del Grupo de Stroke.

** Médica Asistente del Servicio de Neurología e integrante del Grupo de Stroke.

*** Médica Principal del Servicio de Hematología.

**** Neurocirujano del Servicio de Intervencionismo e integrante del Grupo de Stroke.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

teado. Me gustaría agregar uno más. ¿Podríamos estar frente a un paciente con una enfermedad de Osler-Weber-Rendu?

*Dr. Ricardo Russo**

No tenemos gran experiencia con pacientes con la enfermedad conocida como telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH), un desorden autosómico dominante poco conocido entre los médicos, que muchas veces atienden cada síntoma por separado sin llegar a ninguna conclusión concreta. Hoy es posible llegar al diagnóstico genético en el 90% de estos pacientes. Las manifestaciones clínicas están causadas fundamentalmente por anomalías de la pared de los vasos sanguíneos, que la hacen más frágil y propensa a su ruptura y deformación. Su principal síntoma, la epistaxis, generalmente comienza en la pubertad, pero algunos pacientes son asintomáticos hasta varios años más tarde. Por otro lado, las telangiectasias, pequeñas malformaciones arteriovenosas de tamaño variable, pueden aparecer en la nariz, los labios o la lengua; las de mayor volumen generalmente causan síntomas cuando aparecen en el cerebro, los pulmones o el intestino.

Este paciente no tenía antecedentes de epistaxis ni de hemorragia digestiva, y tampoco presentaba telangiectasias en su cuerpo. Por último, no tenía familiares afectados por esta enfermedad.

Dra. Sciucatti:

Tampoco estaba anémico, una condición relativamente frecuente en este grupo de pacientes ante las hemorragias recurrentes.

Dra. Ciavatta:

Con los resultados obtenidos, las drogas tuberculostáticas fueron suspendidas. Por otro lado, los hematólogos descartaron en principio patología del sistema hemostático.

Clínicamente, evolucionó favorablemente con el transcurso de los días, desapareciendo el edema de papila en el CIM 73. Durante la internación, el paciente comentó que la cefalea comenzó a partir del esfuerzo de haber empujado su moto. Seis semanas más tarde, estaba totalmente recuperado.

Dr. Pereira:

Doctora Ferrari, ¿querría hacer un comentario final a modo de cierre?

Dra. Ferrari:

A partir de la atención de este paciente y la búsqueda en la literatura, aprendimos que el compromiso de la circulación cerebral posterior es raro, y aún más en la población pediátrica. La causa más frecuente de estos eventos es el compromiso vascular en el 40% de los casos; sin embargo, permanece desconocida en idéntico porcentaje. La cefalea y los vómitos son las manifestaciones clínicas más frecuentes, reportándose hasta 4 meses antes del diagnóstico. A ellas también podemos sumar alteración de la conciencia, paresia de los miembros, signos bulbares y cerebelosos, y disturbios visuales. La secuencia de estudios por imágenes empleada en este caso es la sugerida en la bibliografía. Para terminar, y como ha sucedido afortunadamente en este caso, la recuperación de estos episodios es mejor entre los niños y los adolescentes, a pesar de las demoras que existen en su diagnóstico.

DIAGNOSTICO FINAL

- Hemorragia subaracnoidea peritroncal.

LECTURA RECOMENDADA

- Wilne S, Koller K, Colier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. Arch Dis Child 2010; 95: 534-539.
- National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology: Central nervous system cancers. Version 2.2012. Available at: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/cns.pdf. Accessed November 16, 2012.
- Villarejo F.J., Ferrara M.P., Belinchón J.M., Madero L., Rivero B., Cordobés F. et al. Tumores de tronco cerebral en la población pediátrica. Neurocirugía [revista en la Internet]. 2008 Dic [citado 2014 Feb 22]; 19(6): 551-555. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-14732008000600006&Ing=es. <http://dx.doi.org/10.4321/S1130-14732008000600006>.
- Coria Lorenzo J, Rocha Rivera J, Gómez Barreto D. Absceso cerebral en los niños. Revisión. Rev Mex Pediatr 2002; 89(6): 247-251.
- Arteaga Bonilla R, Arteaga Michel R, Carvajal Valle C. Meningitis tuberculosa. Rev bol ped 2004; 43(3): 164-170.
- Schoeman J, Wait J, Burger M, van Zyl F, Fertig G, van Rensburg AJ, et al. Long-term follow up of childhood tuberculous meningitis. Dev Med Child Neurol 2002;44: 522-526.
- Farinha NJ, Razali KA, Holzel H, Morgan G, Novelli VM. Tuberculosis of the Central Nervous System in Children: A 20 Year Survey. J Infect 2000; 41:1-8.
- McDonald J, Bayrak-Toydemir P, Pyeritz RE. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an overview of diagnosis, management, and pathogenesis. Genet Med 2011; 13(7): 607-616.
- Goeggel Simonetti B, Ritter B, Gautschi M, et al. Basilar artery stroke in childhood. Developmental Medicine 8 Child Neurology. 2013; 55: 65-70.

* Jefe del Servicio de Reumatología e Inmunología e integrante del Grupo de Stroke. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.