

HAGA SU DIAGNOSTICO

Dres. Mariano Garavaglia¹, Andrea Savransky², Mariel Sánchez¹

CASO CLINICO

Paciente de sexo femenino de 9 años de edad, procedente de región urbana del Gran Buenos Aires, sin antecedentes perinatólogicos ni patológicos referidos. Consultó por presentar tortícolis compensatoria de estrabismo convergente en ojo izquierdo y diplopía de dos semanas de evolución. Al interrogatorio dirigido la paciente refirió haber presentado también cefalea de baja intensidad durante el mismo período.

Del examen físico a su ingreso surgieron como datos positivos, en el examen neurológico, parálisis del VI par (motor ocular externo) craneal izquierdo, sin otros signos de foco neurológico.

Peso: 33 kg. (pc 75), IMC 20.1 (pc 85-97).

El resto del examen físico era normal y presentaba neurodesarrollo acorde a edad.

Con el diagnóstico de parálisis del VI par craneal, y luego de decidir la internación de la paciente se establecieron en primer término los siguientes

diagnósticos diferenciales: parálisis traumática, tumoral, infecciosa y/o secundaria a hipertensión endocraneana o su forma benigna. Con el fin de abordar la etiología de esta afección se solicitaron los siguientes estudios iniciales:

- Fondo de ojo: sin papiledema.
- Tomografía axial computada (TAC) de sistema nervioso central (SNC): normal.
- Resonancia magnética nuclear (RMN) de SNC que evidenciaba pequeñas imágenes focales hiperintensas en T2 y FLAIR e hipointensas en T1, distribuidas bilateralmente por la sustancia blanca a predominio subcortical y algunas en sustancia blanca profunda periventricular. No restringían en secuencia de difusión ni reforzaban tras la administración de contraste. Otras se localizaban en tronco encefálico, unión pontobulbar a izquierda y algunas más pequeñas en bulbo raquídeo (Figura 1).

1. Cuidados Intermedios y Moderados (CIM 42).
2. Servicio de Neurología.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

¿CUAL ES SU DIAGNOSTICO?

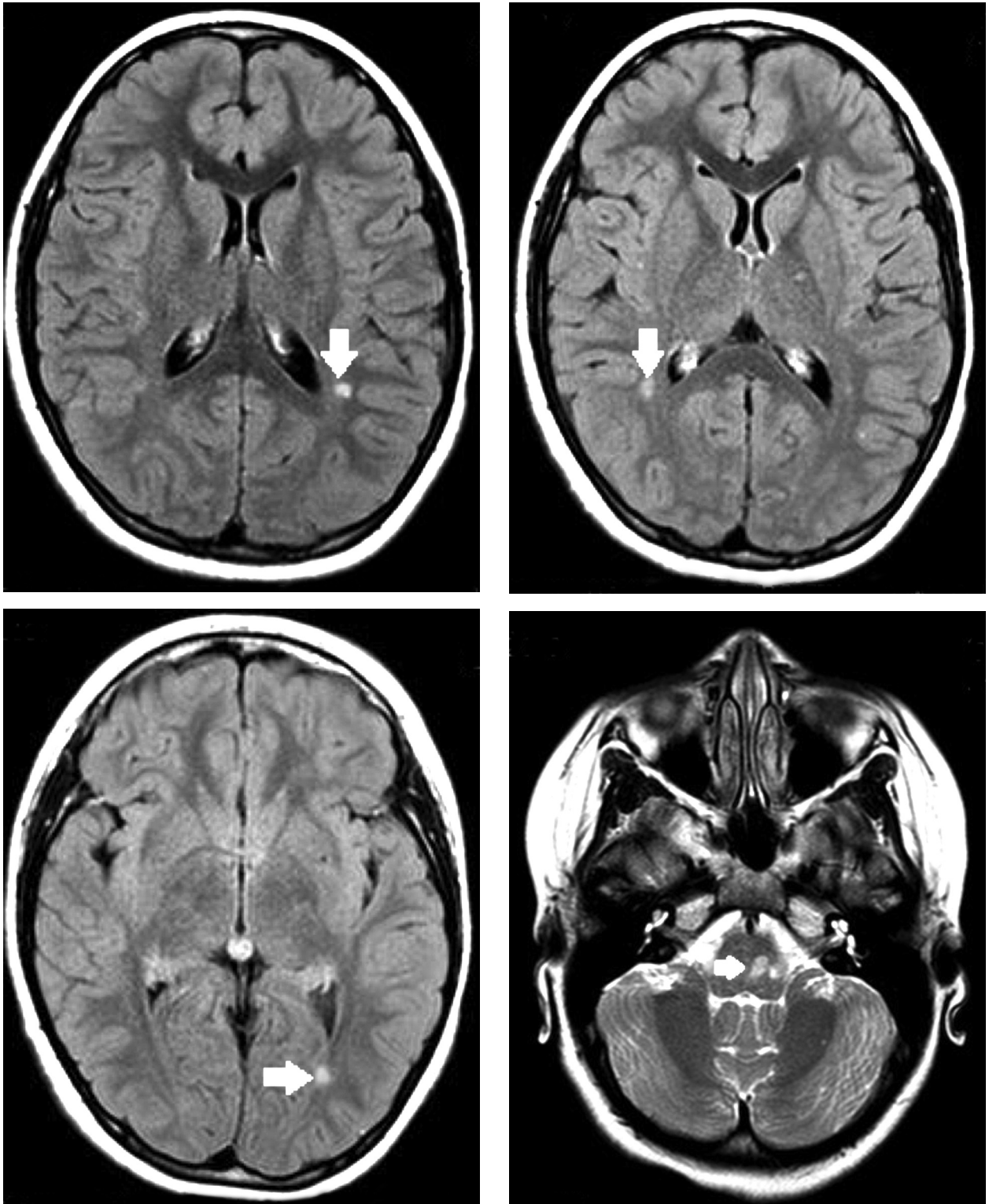


Figura 1: RMN de SNC: se observan pequeñas imágenes focales hiperintensas distribuidas bilateralmente en la sustancia blanca a predominio subcortical y algunas en sustancia blanca profunda periventricular en secuencia FLAIR. Imágenes hiperintensas en tronco encefálico, en secuencia T2.

PARALISIS DEL VI PAR CRANEAL SECUNDARIA A ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE

Ante la aparición de parálisis del VI par craneal (nervio motor ocular externo o abducens) se deben sospechar patologías intracraneales, y dentro de estas se encuentran las enfermedades desmielinizantes.

Las enfermedades desmielinizantes son un grupo de enfermedades de etiología autoinmune originadas en una respuesta patológica contra la mielina del SNC. Evolucionan de forma monofásica o recurrente, pudiendo tener déficit neurológico multifocal. Dentro de este espectro de patologías, las más frecuentes son la esclerosis múltiple (EM), neuromielitis óptica (NMO) y la encefalomiелitis diseminada aguda (ADEM por el acrónimo inglés, Acute Disseminated EncephaloMyelitis).

El diagnóstico de la EM es clínico, debiéndose encontrar signos y síntomas que reflejen el compromiso de la sustancia blanca del SNC con diseminación en tiempo (DIT) y en espacio (DIS). La DIT puede ser confirmada clínicamente con la aparición de exacerbaciones seguidas de períodos de remisión sintomática. La DIS se confirma por la distribución de lesiones desmielinizantes en el SNC.

Respecto al curso de la enfermedad, puede ocurrir en brotes y remisiones o evolucionar en forma progresiva, lo cual es infrecuente en pediatría. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son: neuritis óptica, que puede ser unilateral y con pérdida de la visión asociada a dolor periorbitario que empeora con los movimientos oculares, asociando además alteraciones del fondo de ojo (papilitis) o sin su presencia (neuritis óptica retro bulbar); miелitis aguda (en este caso son más frecuentes los síntomas sensitivos como parestesias e hipoestésias); síndromes por lesión de tronco del encéfalo (oftalmoplejía internuclear, etc.); encefalopatía aguda y síndromes cerebelosos. Además pueden aparecer dolor, fatiga, trastornos miccionales y episodios paroxísticos (espasmos tónicos paroxísticos). En las formas progresivas se describe el deterioro cognitivo y los trastornos de la marcha.

En cuanto a las neuroimágenes, estas enfermedades se caracterizan por el hallazgo de lesiones hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR periventriculares y pericallosas, cerebelo, tronco y médula espinal. El líquido cefalorraquídeo (LCR) puede mostrar pleocitosis e hiperproteínorraquia. La presencia de bandas oligoclonales (BOC) en LCR durante el episodio agudo es característica de la esclerosis múltiple (92% de pacientes en población pediátrica).

La NMO se caracteriza por episodios recurrentes de neuritis óptica y miелitis transversa. La edad media de presentación es 8 años, con predominio en sexo femenino. La neuritis óptica es generalmente bilateral, con disminución de la agudeza visual. La miелitis transversa tiene compromiso motor bilateral, nivel sensitivo y disfunción esfinteriana. Puede coexistir con otras patologías autoinmunes. Esta patología presenta hallazgos característicos en la RMN, que se distribuyen alrededor del tercer ventrículo (diencéfalo) y cuarto ventrículo (tronco encefálico). También puede haber lesiones supra e infratentoriales. El compromiso de los nervios ópticos suele ser extenso y con compromiso del quiasma óptico. Las lesiones medulares suelen ser centro-medulares y extensas, comprometiendo más de tres metámeras consecutivas. El estudio del LCR en etapas agudas muestra hiperproteínorraquia y pleocitosis. La aparición de BOC es infrecuente.

La ADEM se caracteriza por una encefalopatía aguda asociada a trastornos neurológicos multifocales. Se trata de una enfermedad generalmente monofásica que afecta a la sustancia blanca encefálica, con o sin compromiso de la médula espinal. Puede manifestarse a cualquier edad, pero es más frecuente en edad pediátrica, con una media de presentación entre los 5 a 8 años, más frecuentemente en varones.

La encefalopatía puede ir desde el estado confusional hasta el coma. Frecuentemente asocian compromiso motor, ataxia, convulsiones e incluso estado de mal epiléptico. El compromiso de la médula espinal es variable aunque puede ser difícil de diagnosticar debido al deterioro del sensorio.

En la RMN se encuentran lesiones de gran tamaño, hiperintensas en T2 y FLAIR, bilaterales y asimétricas, de bordes poco definidos, ubicadas en la sustancia blanca subcortical cerebral, cerebelo y tronco encefálico. Algunos pacientes pueden tener compromiso en núcleos grises profundos. El compromiso de la médula espinal es variable, encontrándose frecuentemente lesiones confluentes

que involucran varios segmentos medulares. El estudio del LCR muestra pleocitosis a predominio mononuclear, con o sin hiperproteorraquia. Las BOC suelen ser negativas. Es importante descartar neurovirus por el cuadro clínico similar. El pronóstico es generalmente favorable con recuperación completa en semanas a meses, aunque en algunos pacientes persisten secuelas cognitivas y de la conducta a largo plazo.

En el caso de la paciente descrita, probablemente se trate de un primer episodio de EM, aunque aún carecía al diagnóstico de los criterios de DIT. Para confirmarlo se decidió tomar muestra de LCR cuyo citoquímico fue normal (glucorraquia 60 mg/dl; proteinorraquia 23 mg/dl, sin elementos y sin rescate microbiológico. A su vez se tomaron muestras pareadas de LCR y suero para BOC que resultaron positivas (presentes en LCR y ausentes en suero).

Se descartaron las siguientes causas:

- Traumática: por anamnesis y TC de cerebro con ventana ósea donde no se hallaron trazos de fractura, principalmente a nivel de la base de cráneo que afectase el segmento petroso del VI par craneal y/o mastoides.
- Tumoral: por la ausencia de papiledema, e imágenes sin masa ocupante.
- Infecciosa: por la anamnesis y examen físico, no surgiendo datos compatibles ni constatando signo-sintomatología meníngea y/o deterioro del sensorio. Presentó cultivo y PCR virales del LCR negativas.
- Pseudotumor cerebri: se descartó por ausencia de papiledema y el hallazgo de lesiones patológicas en la RMN.

Se completaron los estudios con dosaje de vitamina D, perfil tiroideo con anticuerpos antitiroideos y perfil reumatológico (C3, C4, FAN, ANA, ENA) con resultados dentro de límites normales, encontrándose como único dato positivo una hipovitaminosis D (7.7ng/ml, valor normal mayor a 20 ng/ml). Las serologías también resultaron negativas.

Se instauró tratamiento del episodio agudo con pulsos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día, por 5 días. La paciente presentó muy buena respuesta, recuperando la motilidad externa de ojo izquierdo, pero persistiendo leve diplopía a la mirada extrema hacia el cuarto día de tratamiento. Recuperó totalmente la motilidad y visión a los 15 días post terapia con corticoides.

Es importante el rol del pediatra en el diagnóstico precoz y sospecha de este tipo de cuadros neurológicos graves, para implementar el tratamiento adecuado y evitar complicaciones.

A su vez, se destaca la importancia que adquiere asegurar el seguimiento neurológico de los pacientes con enfermedades desmielinizantes, tanto para establecer el diagnóstico definitivo, como para pesquisar recaídas de la enfermedad y acotar posibles secuelas a largo plazo.

LECTURA RECOMENDADA

- Alfie, J; Pastrana, S; Massaro, M. Parálisis del motor ocular externo en pediatría. Archivos Argentinos de Pediatría 2000; 98(2): 120.
- Azarmina M, Azarmina H. The six syndromes of the sixth cranial nerve. J Ophthalmic Vis Res. 2013; 8(2): 160-171.
- Tenenbaum, S. Encefalomiелitis aguda diseminada y esclerosis múltiple en pediatría. Acta Neurol Colomb 2006; 22: 163-179.
- Savransky, A. Enfermedades desmielinizantes. Medicina (Buenos Aires) 2018; Vol. 78 (Supl. II): 75-81.
- Tenenbaum, S. Pediatric Multiple Sclerosis: Distinguishing Clinical and MR Imaging Features. Neuroimaging Clin N Am. 2017; 27(2): 229-250.
- Chitnis T. Pediatric demyelinating diseases. Continuum (Minneapolis). 2013 Aug;19(4 Multiple Sclerosis): 1023-45.