



Jefatura de Enseñanza e Investigación

CUADERNOS

DEL HOSPITAL ARCO IRIS

Nº 11 - Septiembre 2015

ISSN 2077 - 8619



HOSPITAL ARCO IRIS

Consejo Técnico Administrativo

Dr. Ramiro Narváez F.
Director General

Dr. Gustavo Valenzuela
Director de Enseñanza e Investigación

Dr. Fernando Arispe C.
Dirección Médica Emérita

Dr. Luis Bedregal
Director Medico Asistencial

Lic. Mónica Morales
Dirección Administrativa Financiera

Lic. Luz Patiño F.
Dirección de Enfermería

Lic. Sonia Otta
Dirección de Atención Al Cliente

COMITÉ EDITORIAL

Dr. Gustavo Valenzuela
Dr. Marcel Otto Fernández
Dr. Igor Salvatierra

Depósito Legal:

4 - 3 - 1 - 130 - 08

Diseño y diagramación:

Jorge Dennis Goytia Valdivia
<http://gyg-design1.blogspot.com/>

Impresión:

Imprenta SOIPA Ltda.
<http://imprentasoipa.blogspot.com/>



Dr. Gustavo Valenzuela Arce
**DIRECTOR MÉDICO DE ENSEÑANZA E
INVESTIGACIÓN HAI**

PRESENTACIÓN

Después de algún tiempo de espera, la Dirección de Enseñanza e Investigación del Hospital Arco Iris, tiene el agrado de presentar a su consideración el onceavo número de la Revista **"Cuadernos del Hospital Arco Iris"**, ésta vez con artículos de la especialidad de Neurología y Neurocirugía. Dicha especialidad, es una de las más requeridas en el Hospital Arco Iris, por la calidad de los especialistas del Servicio de Neurología y Neurocirugía, el mismo que está cargo del Dr. Mirko Mantilla, joven neurocirujano formado el Chile y Alemania, que acertadamente conduce el Servicio, donde la patología que manejan es variada y compleja, por haberse convertido este Hospital en un hospital de referencia, no sólo local, sino a nivel Nacional. Muestra de ello son los artículos que ustedes van a encontrar, que reflejan la intensa actividad quirúrgica y clínica que se puede apreciar por la variedad y calidad de los artículos a vuestra consideración. Uno de los artículos es autoría del Dr. Igor Salvatierra, adjunto a ésta Dirección, que trata sobre las Ataxias y su relación con la genética. La Dra. Silvia Marca, Neuróloga Infantil, nos ofrece un enfoque práctico de la epilepsia en edad pediátrica.

La práctica de la Neurología se ha facilitado mucho en el Hospital Arco Iris, por todo el recurso de diagnóstico por imágenes que tiene el Hospital: radiología digital, tomografía multicorte y recientemente resonancia magnética de 1.5 tesla; además del recurso de la electroencefalografía. El Hospital posee un pabellón quirúrgico las 24 horas del día, con un equipamiento especializado y un recurso humano completo de anes-tesiólogos, instrumentadoras y auxiliares, que permiten enfrentar, en el momento oportuno, las emergencias de neurocirugía, lo cual es clave para lograr resultados oportunos y satisfactorios.

La Paz, agosto 3 de 2015.

Dr. Gustavo Valenzuela Arce
**Director de Enseñanza e Investigación
Hospital Arco Iris**

ÍNDICE DE CONTENIDO

ABORDAJE EXTREMO LATERAL. MENINGIOMA ANTERIOR DEL FORAMEN MAGNO	7
<i>Dr. Mirko Mantilla Mena</i> <i>Dr. Juan Valle Araoz</i>	
ABORDAJE INTERHEMISFERICO TRANSCALLOSO PARA RESECCIÓN DE CRANEOFARINGIOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO	13
<i>Dr. Mirko Mantilla Mena</i> <i>Dr. Juan Valle Araoz</i> <i>Dra. Aylin Limpías Heredia</i>	
ATAXIAS HEREDITARIAS	19
<i>Dr. Igor Salvatierra Frontanilla</i>	
EMPIEMA SUBDURAL EN PUERPERIO QUIRÚRGICO MEDIATO	36
<i>Dr. Mirko Mantilla Mena</i> <i>Dra. Aylin Limpías Heredia</i>	
EPILEPSIA EN PEDIATRÍA	44
<i>Dra. Silvia Raquel Marca</i>	
EPILEPSIA REFRACTARIA SECUNDARIA A GLIOSIS Y SU MANEJO QUIRÚRGICO. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO	55
<i>Dr. Mirko Mantilla Mena¹</i> <i>Dra. Aylin Limpías Heredia^{2 55}</i>	
FRACTURA DE APÓFISIS ODONTOIDEA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE TÉCNICA QUIRÚRGICA CON FIJACIÓN ANTERIOR DIRECTA CON TORNILLOS CANULADOS	62
<i>Dr. Mirko Mantilla Mena</i> <i>Dr. Juan Valle Araoz</i>	

CEFALEA CON ESTUDIOS TOMOGRÁFICOS EN EL HOSPITAL ARCO IRIS 2013-2014.....**72**

Dr. Mirko Mantilla Mena

Dr. Fernando Saavedra Bilbao la Vieja

Dra. Aylin Limpías Heredia

INCIDENCIA DE NEUROCISTICERCOSIS DEL 2008 HASTA MARZO DEL 2014 EN EL HOSPITAL ARCO IRIS DE LA PAZ BOLIVIA.PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.**81**

Dr. Fernando Saavedra Bilbao la Vieja

Dra. Ariana Stefanny Ramirez Arze

Dra. Aylin Limpías Heredia

TÉCNICAS DE REMODELACIÓN CRANEAL: CRANEOPLASTIAS EN EL HOSPITAL ARCO IRIS**89**

Dr. Mirko Mantilla M

Dr. Juan Valle Araoz

ABORDAJE EXTREMO LATERAL. MENINGIOMA ANTERIOR DEL FORAMEN MAGNO

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dr. Juan Valle Araoz¹

RESUMEN

Los meningiomas son tumores extra-axiales de lento crecimiento, circunscritos, se originan en la aracnoides, representan el 15-20% de las neoplasias intracraneales primarias, 60-70% se localizan en relación a la hoz, borde esfenoidal o en la convexidad; presentamos un caso de Meningioma infrecuente en localización (1-2%); sector anterior del foramen magno, así mismo describimos el técnica quirúrgica empleada: abordaje extremo lateral con resección completa de la lesión, en un paciente varón de 56 años de edad, con alteraciones en la respiración y deglución con nistagmus horizontal, parestesias y tetraparesia a predominio del lado derecho. Resultado histopatológico: Meningioma meningotelial. El paciente en postoperatorio inmediato con dificultad respiratoria, sin déficit neurológico agregado y con recuperación neurológica progresiva ad integrum. Hacemos énfasis en el abordaje extremo lateral, vía de elección para resecar completamente el meningioma del sector anterior del foramen magno.

Palabras clave: abordaje extremolateral, foramen magno, meningioma.

ABSTRACT

The extra axial meningiomas are slow growing tumors, circumscribed with the origin in the arachnoid representing the 15 to 20% of primary intracranial tumors. The 60 to 70% of them are located in relation to the sickle edge sphenoid or convexity of the brain. We present a meningioma case with a special location at front part of foramen magnum(1% to 2%) and surgical technique that was an extreme lateral approach with complete resection of the lesion in a 56 years old patient with impaired breathing, swallowing with horizontal nystagmus, and tetraparesia at right side. The histopathologic study showed meningotelial Meningioma. After the surgical procedure, the patient had respiratory distress but with recovery of neurological deficit and complete recovery. We emphasize the extreme lateral approach route of choice for the completely resection of the meningioma of the front region of the magnum foramen.

Keywords: meningioma, lateral approach, magnum foramen

¹ Servicio de Neurocirugía, Hospital Arco Iris, La Paz, Bolivia

INTRODUCCIÓN

Las lesiones ubicadas en la parte baja del clivus y en la porción anterior del foramen magno constituyen un gran desafío quirúrgico porque están asociados a una gran morbilidad y mortalidad^{1,2}. Meningioma y Neurinomas representan la mayoría de los tumores intradurales extra axiales de esa región.^{2,3,4}.

En las últimas dos décadas, los grandes avances en la cirugía de las lesiones localizadas en la base del cráneo se debieron, entre otras cosas, a una mayor remoción ósea con el objeto de minimizar la retracción cerebral⁴. Así, el abordaje extremo lateral es el resultado de la influencia de esta concepción, siendo una extensión del abordaje suboccipital lateral⁽⁵⁻⁹⁾. La terminología del abordaje extremo lateral no está estandarizada, al igual que no está determinado la extensión de hueso a remover^(4,10). El abordaje extremo lateral consiste en:

1. Incisión en forma de herradura.
2. Disección muscular del sector posterolateral de la unión craneocervical.
3. Craniectomía suboccipital lateral.
4. Hemilaminectomía de C1 y C2 en casos necesarios.
5. Resección en algunos casos del sector posterior del cóndilo del occipital. El presente artículo describe el abordaje extremo lateral realizado en un paciente portador de un meningioma intradural del sector anterior del foramen magno, que incluye resección del arco posterior del atlas.

CASO CLÍNICO

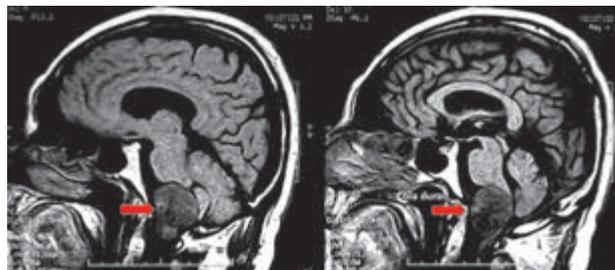
Paciente varón de 56 años de edad sin antecedentes patológicos referidos, con cuadro clínico de aproximadamente 5 meses de evolución dolor occipito-cervical progresivo que no cede a analgésicos, tratado

como cefalea tensional y crisis de ansiedad generalizada.

Presenta 10 días previos a su ingreso un cuadro de inicio súbito caracterizado por disminución de fuerza en las cuatro extremidades, asociado a alteraciones de sensibilidad, adormecimiento, hormigueo, que dificultan la marcha, asociado a dificultad respiratoria y sensación de ahogo. Examen neurológico vigil, reactivo, disnea a medianos esfuerzos, alteraciones de deglución con nistagmus horizontal, parestesias no topográficas en las cuatro extremidades, tetraparesia a predominio lado derecho vence gravedad pero no resistencia, hiperreflexia generalizada, Babinski bilateral, dismetría y ataxia de la marcha.

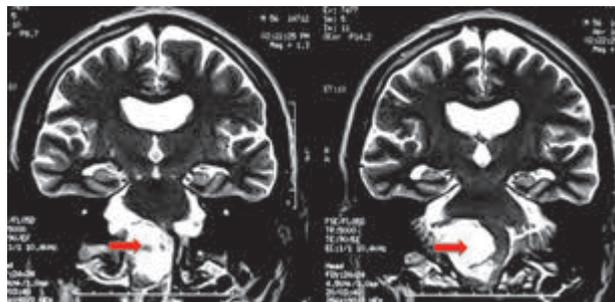
Estudio imagenológico Resonancia magnética (RM) cerebral evidenció proceso expansivo a nivel del sector anterior del foramen magno compatible con un meningioma (Imagen N. 1, 2 y 3)

Imagen N° 1



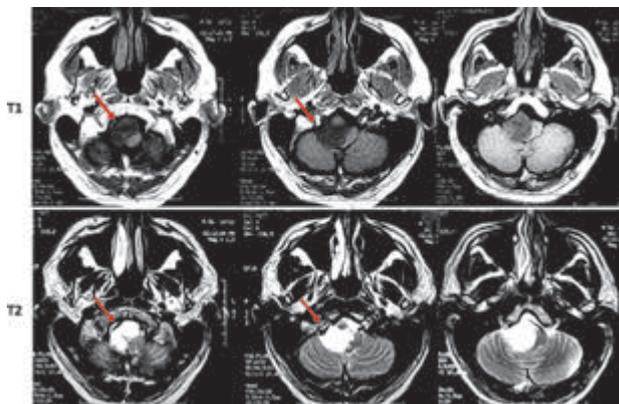
RM. Corte sagital en T1. Imagen con severa compresión y desplazamiento bulbomedular. Fuente propia.

Imagen N° 2



RM. Corte coronal en T2. Meningioma con efecto de masa, compresión desplazamiento tronco cerebral. Fuente propia.

Imagen N° 3



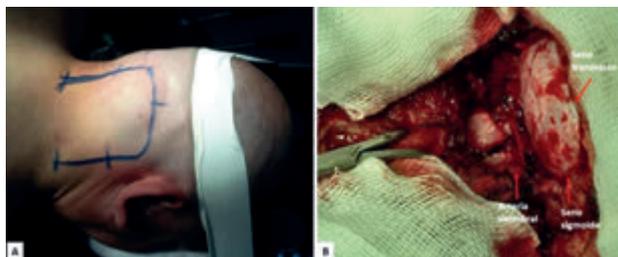
Cortes axiales. Meningioma y su relación con las A. Vertebral derecha (flechas). Fuente propia.

Paciente fue intervenido quirúrgicamente por abordaje extremo lateral derecho.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

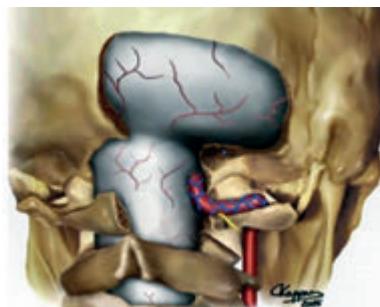
El paciente fue colocado en posición decúbito ventral, con la cabeza flexionada y rotada ligeramente hacia la derecha, se realizó una incisión en forma de herradura, con la abertura hacia abajo, en el sector posterolateral derecho de la nuca (Imagen. 4A). Se realizó una disección en bloque del plano muscular siguiendo la incisión en cuero cabelludo, hasta exponer la escama del hueso occipital, la apófisis mastoideas, el atlas y el axis. Se realizó una craneotomía suboccipital lateral derecha, exponiendo los márgenes del seno transversal y seno sigmoideo, más una hemilaminectomía de C 1 (Imagen. 4B).

Imagen N° 4



A. Posición del paciente e incisión de herradura
B. Craneotomía suboccipital lateral derecha, exponiendo los márgenes del seno transversal y sigmoideo, con resección del arco posterior del atlas (C1) y disección A. Vertebral der. Fuente propia.

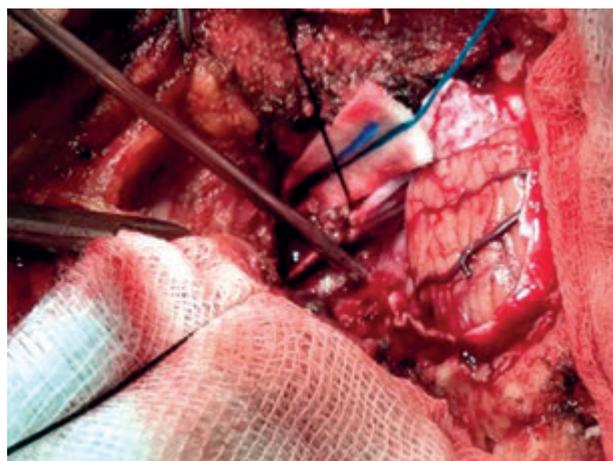
Imagen N° 5



Fuente: Cappabianca P, Califano L, Laconetta G. Cranial, craneofacial and Skull Base Surgery. Ed. Springer 2010.

La apertura dural fue realizada siguiendo el margen lateral derecho de la apertura ósea (Imagen N. 6).

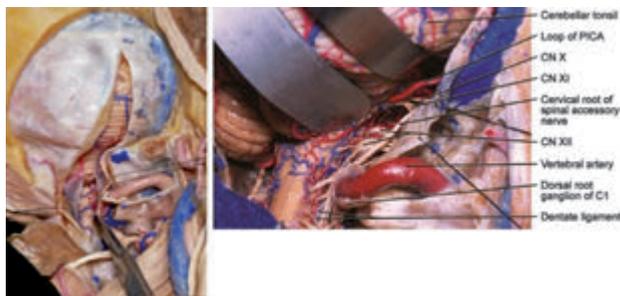
Imagen N° 6



Apertura dural. Fuente propia.

Siguiendo la anatomía de la región (4,5,11-15) (Imagen N 7) y con técnicas microquirúrgicas, el tumor fue removido en su totalidad, incluida su base de implantación la parte con mayor sangrado y de dificultosa coagulación durante la cirugía, ubicada en el sector anterior derecho del foramen magno.

Imagen N° 7



Fuente: A. Rhoton, Ehab Hann, Franco De Monte. *Comprehensive Management of Skull Base Tumors*. Healthcare 2009

El resultado histopatológico fue meningioma meningotelial. El paciente en postoperatorio inmediato presentó dificultad respiratoria, sin déficit neurológico agregado y con recuperación progresiva de clínica neurológica previa.

DISCUSIÓN

Los meningiomas son tumores extra-axiales de lento crecimiento, muy vascularizados, circunscritos, se originan en la aracnoides, representan el 15-20% de las neoplasias intracraneales primarias.^(16,17) La localización del Meningioma en el sector anterior del foramen magno es infrecuente (Imagen N. 8).⁽³⁾

Imagen N° 8

Location and Incidence of Intracranial Meningioma

Site	Incidence (%)
Parasagittal/Falcine	25
Convexity	19
Sphenoid ridge	17
Suprasellar (tuberculum)	9
Posterior fossa	8
Olfactory groove	8
Middle fossa/Meckel cave	4
Tentorial	3
Peritorcular	3
Lateral ventricle	1-2
Foramen magnum	1-2
Orbit/optic nerve sheath	1-2

Fuente: Nader et al. *NeurosurgeryTricks of theTrade: Cranial*. Ed. Thieme 2014.

En la literatura existen preferencias de acuerdo al cirujano en cuanto al abordaje extre-

molateral o far lateral,^(4,18-20) en cuanto a la posición (semisentado, banco de plaza, decúbito ventral), forma de la incisión (En herradura, lineal recta, s itálica), disección del plano muscular (plano por plano o en bloque) y cantidad de resección ósea. Existe controversia sobre cuál de los dos extremos de la incisión en el caso de la herradura, debe llegar más abajo, las dos ramas de la incisión deben terminar a un nivel de altura similar, ya que hacia la línea media es necesario exponer las apófisis espinosas de C 1 y C 2, y hacia el costado es necesario también visualizar las apófisis transversas de C 1 y C 2.

La localización anterior y la extensión de la lesión son las que determinan la cantidad de hueso a remover, así como la necesidad de movilizar o no a la arteria vertebral del foramen transverso de C1. La resección del cóndilo occipital depende del tipo de lesión y fundamentalmente de la anatomía ósea del paciente, lo que se busca en la cirugía al fresar el cóndilo occipital es similar a lo que se realiza en un abordaje pterional, es decir, transformar ese sector de hueso angulado (cóndilo o ala del esfenoides, según el caso), en algo aplanado, que no obstruya la visión del microscopio y evite la retracción cerebral. En cuanto a la estabilidad de la unión cráneo-cervical, algunos autores proponen no resecar más de 1/3 de cóndilo para evitar la inestabilidad, mientras que otros sugieren que se puede remover hasta 1/2 o 2/3 de cóndilo, sin riesgo de inestabilidad^(4,18,19,20).

CONCLUSIÓN

El abordaje extremo lateral fue la vía de elección en nuestro paciente que presentaba un meningioma del sector anterior del foramen magno, ya que ofreció un buen ángulo de visión y no requirió retracción encefálica. Es indispensable el conocimiento detallado de la anatomía de la región y la disección cuidadosa de la arteria vertebral.

REFERENCIAS

1. EhabHanna, Franco DeMonte. Comprehensive Management of Skull Base Tumors. Ed. Informa Healthcare 2009
2. Cappabianca P, Califano L, Laconetta G. Cranial, craniofacial and Skull Base Surgery. Ed. Springer 2010.
3. Nader et al. Neurosurgery Tricks of the Trade: Cranial. Ed. Thieme 2014.
4. Campero A. Rivadeneira Conrado. Abordaje extremo lateral transcóndilar para reseccionar un Meningioma anterior del foramen magno. Rev Argent Neuroc 2006; 20: 161-164.
5. Campero A, Ajler Pablo, Emmerich Juan. Abordajes neuroquirúrgicos al cerebro y la base de cráneo. Ed. Journal 2013: 111-122.
6. Lanzino G. Paolini S, Spetzler RF. Far-lateral approach to the cranio-cervical junction. Neurosurgery 2005; 57(4) (suppl): 367-371.
7. Wen HT, Rhoton A.Jr, Katsuta T, De Oliveira E. Microsurgical anatomy of the transcondylar, supracondylar and paracondylar extensions of the far-lateral approach. J Neurosurg 1997; 87: 555-85.
8. Sen C, Sekhar I. An extreme lateral approach to intradural lesions of the cervical spine and foramen magnum. Neurosurgery 1990; 27: 197-204.
9. Campero A, González A, Jalón P. Fotografía en 3 dimensiones: abordajes pterional, orbitocigomático en 1 y 2 piezas, suboccipital lateral y extremo lateral. Correlación anatómica y quirúrgica. Rev Argent Neuroc 2004; 18: 177-84.
10. Spektor S et al. Quantitative description of the far-lateral transcondylar transtuberular approach to the foramen magnum and clivus. J Neurosurg 2000; 92: 824-31.
11. Bertalanffy H, Seeger W. The dorsolateral, suboccipital, transcondylar approach to the lower clivus and anterior portion of the cranio-cervical junction. Neurosurgery 1991; 29: 815-21.
12. Al-mefty O, Borba L, Aoki N, Angtuaco E, Pait T. The transcondylar approach to extradural non-neoplastic lesions of the cranio-vertebral junction. J Neurosurg 1996; 84: 1-6.
13. Rhoton A Jr. The far-lateral approach and its transcondylar, supracondylar, and paracondylar extensions. Neurosurgery (3 Suppl) 2000; 47: 195-209.
14. Kaye A, Black, P. Operative Neurosurgery, Philadelphia: Williams and Wilkinson, 2002:1390-5.
15. Kryzanski et al. A minimal access far-lateral approach to foramen magnum lesions. J Neurol Surg B Skull Base. 2014 Aug; 75(4):236-42.
16. Bydon M et al. Surgical outcomes of cranio-cervical junction meningiomas: a series of 22 consecutive patients. Clin Neurol Neurosurg. 2014 Feb; 117:71-9
17. Sanai N, McDermott MW. A modified far-lateral approach for large or giant meningiomas of the posterior fossa. J Neurosurg. 2010 May; 112(5):907-12.
18. Wu Z et al. Foramen magnum meningiomas: experiences in 114 patients at a single institute over 15 years. Surg Neurol. 2009 Oct; 72(4):376-82.
19. Seçkin H et al. Microsurgical anatomy of the posterior spinal artery via a far-lateral transcondylar approach. J Neurosurg Spine. 2009 Mar; 10(3):228-33.
20. Nanda A, et al. Far-lateral approach to intradural lesions of the foramen magnum without resection of the occipital condyle. J Neurosurg. 2002 Feb; 96(2):302-9.



ABORDAJE INTERHEMISFERICO TRANSCALLOSO PARA RESECCIÓN DE CRANEOFARINGIOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dr. Juan Valle Araoz²
Dra. Aylin Limpías Heredia³

RESUMEN

El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar, que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Si bien es un tumor benigno, tiene un comportamiento agresivo con frecuentes secuelas neurológicas y endocrinas. Presenta dos picos de aparición: en la edad infantil y en adultos añosos. La clínica depende de la localización, el tamaño, el potencial de crecimiento y la edad de presentación.

Clínicamente suele aparecer como una combinación de signos y síntomas de hipertensión intracraneal, alteraciones visuales, deficiencias hormonales y disfunción hipotalámica. Antes del abordaje terapéutico debe efectuarse una completa evaluación endocrinológica y oftalmológica. Presentamos un caso de Craneofaringioma en una niña de 4 años y 6 meses, que acude al Hospital Arco Iris con un cuadro de aproximadamente 5 meses de evolución caracterizado por disminución progresiva de visión de predominio derecho, cefalea, estado nauseoso, nistagmus y en el último periodo, estrabismo divergente. Hacemos énfasis en la descripción de la técnica quirúrgica empleada: abordaje transcalloso con resección de lesión quística. Resultado histopatológico: Craneofaringioma adamantinomatoso. La paciente con evolución favorable, sin déficit neurológico agregado. Déficit visual en proceso de mejoría, se inicia radioterapia adyuvante.

Palabras clave: abordaje transcalloso, cuerpo calloso, craneofaringioma.

ABSTRACT

Craniopharyngioma is a tumor, often in a cystic and suprasellar location, derived from remains of embryonic cells of Rathke's pouch. Although is a benign tumor, has an aggressive

1. Médico Neurocirujano. Jefe del Servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Arco Iris
2. Médico Neurocirujano del Hospital Arco Iris
3. Médico Cirujano, Médico de Guardia del Servicio de Emergencias del Hospital Arco Iris.

behavior with frequent neurological and endocrine sequelae. It has two forms of appearance: in childhood and elderly adults. The clinic depends on the location, size, potential growth and the age of presentation. Usually appears as a combination of signs and symptoms of increased intracranial pressure, visual disturbances, hormonal deficiencies and hypothalamic dysfunction. Before therapeutic approach should be made a complete endocrinological and ophthalmological evaluation. We present a case of Craniopharyngioma of a 4 years old girl who went to Arco Iris Hospital with box about 5 months of clinical evolution characterized by progressive loss of vision right predominance, headache, nauseous state, nystagmus and last periods divergent strabismus. We emphasize the description of the surgical technique: transcallosal approach with resection of cystic lesion. Histopathological report: adamantinomatous Craniopharyngioma. The patient had a favorable evolution, without added neurological deficit. Visual deficit in process improvement, adjuvant radiotherapy starts.

Keywords: transcallosal approach, corpus callosum, craniopharyngioma

INTRODUCCIÓN

Los tumores primarios del sistema nervioso central constituyen alrededor del 2% total de las neoplasias en adultos y 20% del total de neoplasias en niños, en estos últimos constituyen, después de las leucemias, la segunda causa de cáncer infantil más frecuente.(1-3)

Los tumores de la fosa posterior representan, en la población pediátrica, 60-80% del total (4,5,6) .

El meduloblastoma, el astrocitomacerebeloso, el ependimoma y los gliomas del tronco cerebral componen 95% de todos los tumores que aparecen en este compartimento. (1) Casi todos los tumores aparecen de forma esporádica y son de etiología desconocida. (7).

Los signos cardinales de masa intracranial en niños son: cefaleas, vómitos en proyectil, crisis convulsivas, alteraciones visuales, irritabilidad, alteraciones motoras; estas manifestaciones dependerán de la localización del tumor (7,8). El pronóstico dependerá de la naturaleza del tumor, de su localización, tamaño y estado neurológico al momento del diagnóstico.

El craneofaringioma es un tumor, con frecuencia quístico, habitualmente supraselar,

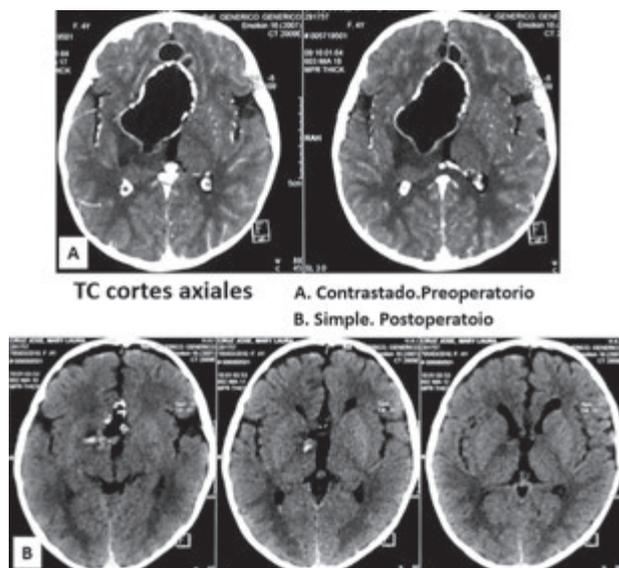
que deriva de restos de células embrionarias de la bolsa de Rathke. Tumor benigno, aunque con comportamiento agresivo con frecuentes secuelas neurológicas y endocrinas. Presenta dos picos de aparición: en la edad infantil como el caso de nuestra paciente y en adultos mayores. Los craneofaringiomas representan el 1,2 a 4 % de todos los tumores intracraneales y 13% de los tumores selares y supraselares a cualquier edad, en niños 56% de los tumores selares y supraselares.

Las opciones terapéuticas incluyen cirugía, radioterapia y una combinación de ambas. La extensión óptima de la cirugía es motivo de controversia. Actualmente se prefiere una aproximación más conservadora que combina una cirugía menos agresiva con radioterapia. La radioterapia sin cirugía únicamente es aplicable a los pacientes con tumores muy pequeños. Otras aproximaciones incluyen: aspiración intermitente mediante punción esterotáxica, colocación de un reservorio (Omay), esclerosis de las paredes del quiste mediante fármacos, o irradiación interna con radioisótopos. Las lesiones parase-lares son lesiones de muy baja prevalencia y pueden ser, entre otros tumores, aneurismas, quistes o granulomas. Las técnicas de neuroimagen, tanto la tomografía computarizada como la resonancia magnética, son útiles para precisar las características de la lesión.

CASO CLÍNICO

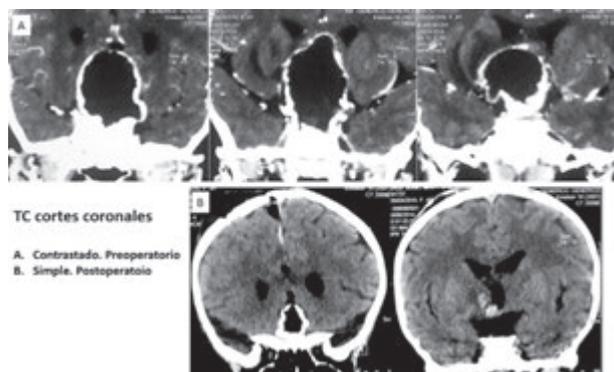
Paciente femenina de 4 años y 6 meses de edad, con historia de aproximadamente 5 meses de evolución caracterizado por alteraciones visuales (disminución progresiva de agudeza visual predominio derecho: Visión cuenta dedos) que dificultan la marcha, nistagmus, además de dificultad en movimiento conjugado ocular, estrabismo, se asocia la última semana cefalea holocraneana, estado nauseoso y vómitos. Se realizó Tomografía computarizada (TC) cráneo simple, complementada con contraste que revelan extensa lesión tumoral suprasellar con contenido quístico, hipodensa con halo hiperdenso que se refuerza con el medio de contraste y con calcificaciones, con desplazamiento de estructuras adyacentes y quiasma óptico. Se realiza Cirugía: Resección y drenaje de lesión tumoral quística suprasellar por abordaje interhemisfericotranscalloso. En las primeras 3 imágenes estudios tomográficos pre y postoperatorios; 3 días después de la cirugía (Imagen N.1, N.2, N.3)

Imagen N° 1



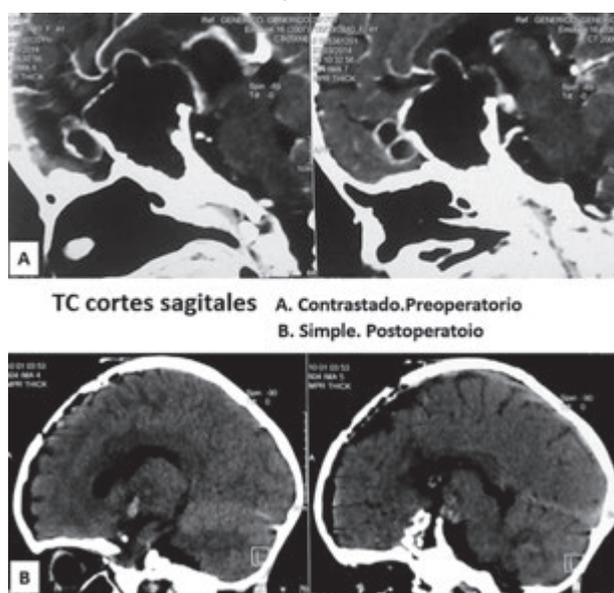
Fuente propia.

Imagen N° 2



Fuente propia.

Imagen N° 3

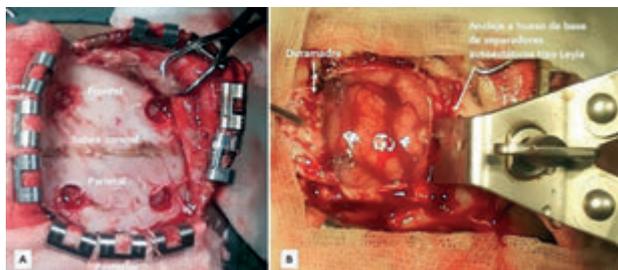


Fuente propia.

La evolución post quirúrgica fue muy favorable, sin déficit neurológico agregado. Déficit visual en proceso de mejoría. Informe anatomopatológico: Muestras provenientes de lesión tumoral quística supraselar. Los hallazgos histológicos son compatibles con fragmentos de pared quística de un **craneofaringioma adamantinomatoso**.

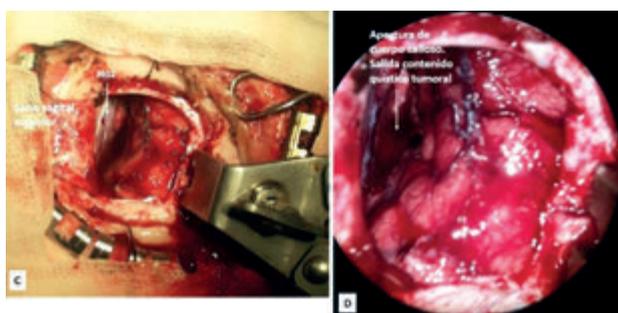
Paciente es enviada a Oncología para sesiones de Radioterapia adyuvante. La cirugía fue abordaje interhemisferico transcalloso.

Imagen N° 4



A. Incisión den forma de L. 4 orificios de trépano.
B. Apertura dural en forma de herradura con base a nivel de seno sagital superior (Línea media). Fuente propia.

Imagen N° 5



C. Identificación de la hoz cerebral en la fisura interhemisférica. D. Visión microscópica. Salida de contenido quístico amarillo citrino, se envía capsula a estudio histopatológico. Fuente propia.

Imagen N° 6



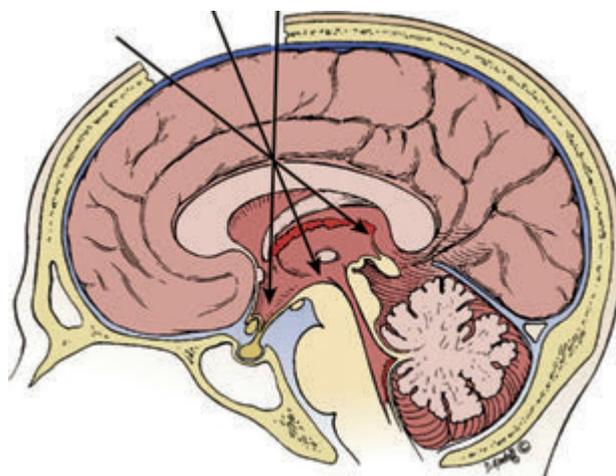
Fuente propia.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Walter E. Dandy fue el pionero en el abordaje Interhemisférico transcalloso hacia los ventrículos laterales. Describió en 1921, el abordaje transcalloso posterior con división del esplenium para resección de tumores en la región pineal, su serie en 1933 continúa con tumores del 3er. Ventrículo.

Paciente colocado en decúbito dorsal con la cabeza en posición neutra y elevada en 20-30 grados con respecto al tórax.

Imagen N° 7



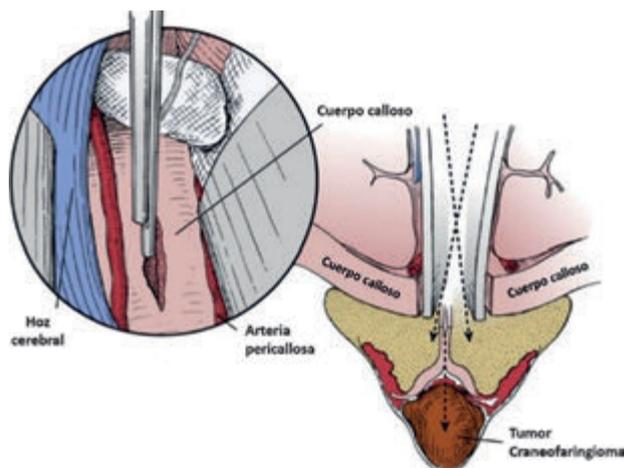
Abordaje transcalloso según la dirección nos permite acceder a región supraselar, 3er ventrículo y región pineal. Fuente: Modificado de Nader et al. Neurosurgery Tricks of the Trade: Cranial. Ed. Thieme 2014. Pag.567

La craneotomía se realiza exponiendo 2/3 por delante y 1/3 por detrás de la sutura coronal del lado derecho con incisión arciforme en herradura o en L, como el caso de nuestra paciente, exponiendo la sutura coronal. Craneotomía y apertura dural con base en el seno sagital superior (Línea media). Acceso e identificación del cuerpo calloso.

En general, el sector anterior de la fisura interhemisferica está libre de venas puentes, se encontrarse alguna debe ser protegida para evitar su coagulación. Con la ayuda del microscopio quirúrgico se profundiza por dicha fisura en busca del cuerpo calloso.

Antes de alcanzarlo es necesario separar las arterias pericallosas colocando una a cada lado para evitar así la tracción sobre sus ramas. Es importante no confundir el giro del cíngulo (muchas veces pegado por su par contralateral) con el cuerpo calloso, que presenta un color blanquecino característico. Luego se abre el cuerpo calloso en forma oval en una longitud de 2,5cm aproximadamente, ingresando al ventrículo lateral derecho.

Imagen N° 8



Fuente: Modificado de Nader et al.
Neurosurgery Tricks of the Trade: Cranial.
Ed. Thieme 2014. Pag.569

Considerando el eje hipotálamo-hipofisario como el de referencia anatómico-funcional para definir la localización del tumor, pueden identificarse las siguientes categorías topográficas de craneofaringiomas:

- **Craneofaringiomas intraselares puros**

Son tumores confinados dentro de la silla turca, limitados en su polo superior por el diafragma selar, que no ha sido expandido significativamente por el tumor.

La cisterna quiasmática (supraselar) se mantendría patente, y el infundíbulo y el receso inferior del tercer ventrículo podrían identificarse intactos morfológicamente. En esta categoría se han clasificado entre un 2 y un 15% de los casos según las series.

- **Craneofaringiomas intraselares supraselares**

Son tumores originados en la glándula pituitaria, normalmente en su superficie posterosuperior, y que tras expandirse dentro de la silla turca se extienden hacia la cisterna supraselar, comprimiendo el quiasma óptico, así como el infundíbulo y el suelo del tercer ventrículo. Dependiendo del grado anatómico de apertura del diafragma selar pueden distinguirse en esta categoría 2 subgrupos de lesiones:

- Craneofaringiomas subdiafragmáticos*, que aun extendiéndose hacia la cisterna quiasmática permanecen separados de las estructuras de la base cerebral por el diafragma selar, que cubre la superficie superior del craneofaringioma e impide la infiltración tumoral del tejido nervioso.
- Craneofaringiomas transdiafragmáticos*, cuyo polo superior ha invadido la cisterna supraselar tras atravesar un diafragma selar incompleto o que deja una abertura anular alrededor del tallo pituitario.

En este caso el tumor se expande con libertad en las cisternas aracnoideas y resulta mucho más invasivo, penetrando en un elevado porcentaje de casos el suelo del tercer ventrículo, Como en el caso de nuestra paciente.

Dentro de la categoría de tumores intraselares-supraselares se han clasificado entre un 2 y un 40% de los craneofaringiomas.

- **Craneofaringiomas supraselares puros**

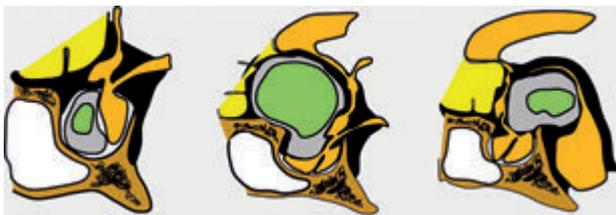
Son tumores que tienen su origen por encima del diafragma selar, expandiéndose por ello en su totalidad dentro de la cisterna quiasmática o supraselar, rodeados por la membrana aracnoidea, aun cuando pueden con su crecimiento deprimir también el dia-

fragma y ocupar parte del compartimento selar.

Suelen desarrollarse a nivel de la superficie anterior de la unión del tallo y la glándula pituitaria, o más infrecuentemente en el segmento intermedio del tallo hipofisario, normalmente en la superficie anterolateral de la pars tuberalis.

CLASIFICACIÓN TOPOGRÁFICA DE LOS CRANEOFARINGIOMAS.

Imagen N° 9



Fuente: Modificado de Nader et al.
Neurosurgery Tricks of the Trade: Cranial.
Ed. Thieme 2014. Pag.562

CONCLUSIONES

El tratamiento del craneofaringioma incluye cirugía, radioterapia o una combinación de

ambas, sin embargo hoy por hoy, el tratamiento de elección es la cirugía, el objetivo es la resección completa del tumor, pero esto no se consigue en más del 60% de los casos, debido fundamentalmente a adherencia del tumor a estructuras adyacentes, calcificación del tumor y tamaño del mismo, por lo que requiere radioterapia adyuvante. Varios son los abordajes que se pueden plantear en caso de Craneofaringiomas depende el tamaño y la localización de la lesión tumoral. Via transesfenoidal en caso de tumores intraselares pequeños, vía pterional-transilviano en tumores intraselares grandes y supraselares y vía transcalloso como el caso presentado en caso de tumores supraselares grandes o intraventriculares.

REFERENCIAS

1. Cappabianca P, Califano L, Laconetta G. Cranial, craniofacial and Skull Base Surgery. Ed. Springer 2010.
2. JhonTew, Harry Van Loveren. Atlas of Operative Neurosurgery. Ed. Saunders Company 1994
3. Nader et al. Neurosurgery Tricks of the Trade: Cranial. Ed. Thieme 2014.

ATAXIAS HEREDITARIAS

Dr. Igor Salvatierra Frontanilla¹

RESUMEN

Las ataxias hereditarias forman parte del grupo heterogéneo de ataxias cerebelosas que afectan a los pacientes a diferentes edades y con características clínicas similares que dificultan mucho la identificación clínica de un tipo específico de ataxia. Al conocer cada día más acerca del origen de las ataxias hereditarias, ha sido posible agruparlas según su modo de herencia y los genes implicados. En esta revisión destacamos aspectos propios de las formas dominantes, recesivas, ligadas a cromosoma X e incluso las de origen mitocondrial. Destacamos cierta experiencia propia lograda con respecto a las ataxias hereditarias en familias bolivianas, reparando en la necesidad de diferenciar las ataxias hereditarias y los cuadros neurológicos con parkinsonismo ante la posibilidad de confusiones diagnósticas que podrían incidir en el riesgo de recurrencia; y rescatamos un algoritmo diagnóstico que contribuye en la identificación del tipo específico de ataxia.

Palabras Clave: ataxia, enfermedad hereditaria

ABSTRACT

Hereditary ataxias are included in the heterogeneous group of cerebellar ataxias. Those affecting patients at different ages and present similar clinical features that difficult the clinical identification of a specific type of ataxia. Because the present knowledge about the origin of hereditary ataxias, it has been possible to group them according to their mode of inheritance and the genes involved. In this review we highlight features of the autosomal dominant, recessive, linked to X chromosome and mitochondrial inheritance. We highlight some experience gained with regard to hereditary ataxias in Bolivian families, need to differentiate hereditary ataxias and neurological conditions with parkinsonism at the possibility of diagnostic confusion that could affect the risk of recurrence; and we rescued a diagnosis algorithm that contributes to the identification of the specific type of ataxia.

Keywords: Hereditary Ataxias, SCA, Friedreich

1. Médico Genetista Unidad de Genética Médica-Hospital Arco Iris.

La ataxia es un trastorno que se caracteriza por un deterioro de la capacidad para realizar movimientos finos, voluntarios y coordinados. Esta condición puede afectar a las extremidades, tronco, ojos, faringe, laringe, y otras estructuras [Jayadev 2013]. Múltiples son las causas que originan esta condición neurológica en una persona (ver tabla 1). De igual forma, la ataxia puede afectar a diferentes grupos etarios con características propias. Su presencia puede ser aguda, intermitente o crónica con una evolución de inicio insidioso. En esta revisión nos ocuparemos de las ataxias hereditarias; este grupo incluye diversas formas clínicas, con la ataxia como rasgo clínico fundamental, cuyas manifestaciones neurológicas se caracterizan por una marcha incoordinada, lentamente progresiva; a menudo, asociada a una incoordinación de los movimientos de las manos, del habla (disartria) y de los movimientos oculares. Con frecuencia, se acompañan de atrofia cerebelosa. Algunas

de las ataxias hereditarias pueden además incluir alteraciones en otros órganos, contribuyendo así al establecimiento de síndromes genéticos. Se conoce con profundidad la etiología genética de las ataxias hereditarias. Podemos categorizarlas por el modo de herencia y por el gen en el que se producen las mutaciones causales (o el locus cromosómico donde se encuentra). Las formas genéticas de ataxia son diagnosticadas por los antecedentes familiares, la exploración física, los estudios de neuroimágenes y pruebas genéticas moleculares específicas. La importancia de establecer un diagnóstico preciso de las ataxias hereditarias recae en el establecimiento del pronóstico para el paciente, debido a la inexistencia de una cura, como también a la probabilidad de recurrencia en otros miembros de la familia. Las ataxias hereditarias son enfermedades raras, su frecuencia se estima en uno a dos casos por cien mil habitantes [Ruano 2014].

Tabla 1. Ataxias agudas con síntomas de aparición súbita o en pocos días

Diagnóstico	Evaluación y hallazgos	Tratamiento inicial
Consumo de alcohol	Historia de abuso de alcohol, aumento de los niveles de las enzimas hepáticas	La abstinencia del alcohol, suplemento de vitamina B1
Deficiencia de vit. B1	Deficiencia de vitamina B1 sérica	Suplemento de vitamina B1
Medicamentos (carbamazepina, fenitoina, fenobarbital, litio, fluoracilo, citarabina, metronidazol, amiodarona)	Historia del tratamiento, nivel sérico anormalmente elevado (si procede)	Retiro del fármaco, suplemento de vitamina B1 como terapia o como prevención (si ha recibido fluorouracilo)
Agentes tóxicos (mercurio, talio, plomo, tolueno, pesticidas, solventes)	Historia de intoxicación	Cese inmediato de la exposición
Accidente cerebrovascular cerebeloso isquémico o hemorrágico	MRI de cerebro	Ingreso a Unidad de Terapia Intensiva
Recaídas de esclerosis múltiple	MRI de cerebro	Glucocorticoides
Meningitis basilar (por tuberculosis o listeriosis)	MRI de cerebro, LCR	Tratamiento antifímico, antibióticos
Cerebelitis (infección por virus varicela-zoster, rubeóla, influenza, infección por virus JC, pertusis)	MRI de cerebro, LCR (pleocitosis linfocitaria), pruebas serológicas para virus	Aciclovir (para el virus de la varicela-zoster)
Absceso cerebeloso	MRI de cerebro	Antibióticos, drenaje quirúrgico

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA ATAXIA HEREDITARIA

Las manifestaciones clínicas pueden deberse a una disfunción del cerebelo y de sus sistemas asociados, a lesiones en la médula espinal o una pérdida sensorial periférica, como también a una combinación de estas. Entre ellas encontramos una progresiva incoordinación de los movimientos, del habla y de la marcha. Esta última es una marcha inestable con una base de sustentación ancha. Adicionalmente se puede identificar oftalmoplejia, espasticidad, neuropatía y dificultades cognitivas y/o de comportamiento. La presencia de signos clínicos particulares, además de la ataxia, puede orientar en el diagnóstico clínico de alguna de formas específicas de ataxia hereditaria, sin embargo destacamos el solapamiento y superposición clínicos que a menudo dificulta el establecimiento del diagnóstico [Jayadev 2013].

Para establecer el diagnóstico de las ataxias hereditarias se requiere:

- La detección en el examen neurológico, de los síntomas y signos clínicos típicos citados, con una presentación generalmente lenta y progresiva, puesto que las formas agudas de ataxia no sugieren una enfermedad neurodegenerativa, salvo las raras formas de errores innatos del metabolismo (hiperglicinemia no cetósica o la deficiencia de piruvato deshidrogenasa). [Anheim 2012] No pasamos por alto las formas intermitentes, en las que se observan episodios de ataxia (tabla 2).
- La documentación de la naturaleza genética hereditaria por la presencia de: una historia familiar positiva de ataxia; la identificación de mutaciones patogénicas en uno de los genes afectados; o bien, un fenotipo clínico característico de una forma genética sindrómica de ataxia.
- La exclusión de causas no genéticas (adquiridas) de ataxias.

Diagnóstico Diferencial

- El diagnóstico diferencial de la ataxia hereditaria incluye, las causas no genéticas (adquiridas) de ataxia, como el alcoholismo, las deficiencias de vitaminas, la esclerosis múltiple, enfermedades vasculares, tumores primarios o metastásicos, o síndromes paraneoplásicos asociados a carcinoma oculto de ovario, de mama o de pulmón. [Anheim 2012]. La posibilidad de una causa adquirida de ataxia necesita ser considerada en cada individuo con ataxia porque un tratamiento específico puede estar disponible [Shakkottai y Fogel 2013].

Tipos de ataxias hereditarias

- Las ataxias hereditarias son condiciones genéticas monogénicas (mendelianas), por lo ello su mecanismo de herencia nos permite clasificarlas en autosómico dominante, autosómico recesivo, recesivo ligado a cromosoma X, existiendo también las ataxias hereditarias mitocondriales [Jayadev 2013].

Ataxias cerebelosas autosómico dominante

- Las ataxias cerebelosas autosómico dominante, ADCA (del inglés autosomal dominant cerebellar ataxias), conocidas anteriormente como ataxia de Marie, atrofia hereditaria olivopontocerebelosa, atrofia cerebelo-olivar, o el término más genérico, la degeneración espinocerebelosa, se resumen en la tabla 3.
- Entre las ADCA, la mayoría son ataxias espinocerebelosas (SCA); una es una forma compleja, la ataxia dendorubropalidusiana (DRPLA). En este grupo de ataxias hereditarias encontramos aquellas denominadas ataxias episódicas (tabla 2), caracterizadas por períodos de minutos a horas de marcha inestable, nistagmus y/o disartria; todas ellas se heredan también en forma autosómica dominante, y final-

mente las llamadas ataxias espásticas (tabla 6), todas son dominantes menos una,

la cual se hereda de forma autosómica recesiva [Bird 2015].

Tabla 2. Ataxias episódicas

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	OMIM
EA1	KCNA1	Marcha Atáxica Mioquimia Ataques de segundos a minutos de duración; Inducida por sobresaltos o ejercicio Sin vértigo	160120
EA2	CACNA1A	Marcha Atáxica Nistagmus Ataques de minutos a horas de duración; Inducida por cambio posturales Vértigo Finalmente ataxia permanente	108500
EA3	1q42	Inicio en edad adulta Vértigo Tinnitus	606554
EA4	-	Inicio en edad adulta	606552
EA5	CACNB4	Inicio en la Niñez a la Adolescencia	613855
EA6	SLC1A3	Convulsiones Migraña Inicio en la infancia	612656
EA7	19q13	Vértigo Debilidad ¿convulsiones? Inicio en la Niñez a la Adolescencia	611907

ATAXIAS CEREBELOSAS AUTOSÓMICO DOMINANTES

No hay tratamientos específicos que puedan prevenir, retrasar o revertir las principales características clínicas de las SCA dominantes. Algunas manifestaciones como las crisis convulsivas pueden ser tratadas; determinadas medidas de rehabilitación pueden ser de beneficio, basadas en terapia física y ciertos fármacos para los cuadros depresivos que se asocian a las SCA. A menudo, una ataxia autosómica dominante no puede ser diferenciada de las otras SCA, las manifestaciones neurológicas más frecuentes de todas las ataxias; la atrofia cerebelosa pre-

sente en neuroimágenes; y las edades de inicio a menudo se superponen. La prevalencia de los subtipos individuales de ADCA puede variar de una región a otra, con frecuencia debido a los efectos fundadores (ver tablas 3 y 4). En Bolivia mutaciones en SCA2 y SCA10 han sido reportadas [Baizabal-Carvallo 2015]. Es probable que las formas de Parkinsonismo descritas en estas SCA sean confundidas con Parkinson, existiendo así una frecuencia mayor a la que inicialmente podríamos considerar.

Genética de las Ataxias Autosómico Dominantes

Las ADCA pueden presentar mutaciones dinámicas tipo expansiones de tripletas CAG en el tracto de poliglutaminas, entre ellas figuran SCA1, SCA2, SCA3, SCA6, SCA7, SCA12, SCA17 y DRPLA. El número de expansiones de CAG varía según cada gen implicado, existiendo un número normal de repeticiones, un número anómalo relacionado con premutaciones y un número alterado en exceso, responsable de la generación de proteínas disfuncionales. Este comportamiento variable según el número de expansiones determina la severidad de la clínica. Por otra parte es el responsable de un fenómeno denominado anticipación, en el cual se observa mayor número de expansiones en cada nueva generación de las familias, en las que los afectados tienen una clínica más severa e inician la ataxia muchos años antes que sus progenitores. También han

sido descritas mutaciones puntuales, deleciones y duplicaciones [Jayadev 2013].

ATAXIAS HEREDITARIAS AUTOSÓMICO RECESIVAS

Las ataxias hereditarias autosómico recesivas se enumeran en la Tabla 4. La primera parte de la tabla muestra las ataxias autosómicas recesivas que son relativamente comunes (es decir, se han reportado en más de 5 familias); entre ellas FRDA, AOA1, AOA2, y ATM) o las pocas ataxias tratables (por ejemplo, CTX, el síndrome de Refsum y AVED); o bien, las que se reportaron en un grupo étnico específico (por ejemplo, ARSACS en franco-canadienses). En la segunda parte de la tabla se muestran las ataxias recesivas autosómicas que son relativamente poco frecuentes, es decir, se informa en 1 a 5 familias) [Musselman et al 2014].

Tabla 3. Ataxias Hereditarias Autosómico Dominantes

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
SCA1	ATXN1	Signos piramidales Neuropatía periférica	Deterioro cognitivo ocasional	164400
SCA2	ATXN2	Movimientos oculares sacádicos lentos Neuropatía periférica Reflejos tendinosos profundos disminuidos Demencia	Efecto fundador en población cubana	183090
SCA3	ATXN3	Signos piramidales y extrapiramidales Retracción palpebral Nistagmus Disminución de la velocidad de movimientos sacádicos Fasciculaciones amiotrofia Pérdida de la sensibilidad	Efecto fundador en población portuguesa Enfermedad de Machado-Joseph Acorta la vida útil	109150
SCA4	16q22.1	Neuropatía axonal sensorial Sordera		600223

Tabla 3. Ataxias Hereditarias Autosómico Dominantes

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
SCA5	SPTBN2	Inicio temprano Curso evolutivo lento	A veces llamada Ataxia de Lincoln Vida normal	600224
SCA6	CACNA1A	Algunas veces se presenta como Ataxia episódica Progresión muy lenta Alélica con EA2	A menudo aparece en la edad adulta Vida normal	183086
SCA7	ATXN7	Pérdida visual con retinopatía	A menudo rápida- mente progresiva Acorta la vida útil	164500
SCA8	ATXN8	Progresión lenta A veces ligera disminución de refle- jos osteotendinosos Disminución de la sensación de vibración En raras ocasiones deterioro cogni- tivo		608768
SCA9	Sin asignar			612876
SCA10	ATXN10	Convulsiones ocasionales	Efecto fundador en población mexica- na	603516
SCA11	TTBK2	Ataxia leve Permanece la posibilidad de ambu- lación		604432
SCA12	PPP2R2B	Ataxia lentamente progresiva Presencia de temblores alrededor de los años 30 de edad Hiperreflexia Parkinsonismo sutil posible Trastornos cognitivos/psiquiátricos incluyendo demencia		604326
SCA13	KCNC3	Discapacidad intelectual leve Baja talla		605259
SCA14	PRKCG	Mioclonías axiales a temprana edad		605361
SCA15	ITPR1	Ataxia pura Progresión muy lenta		606658
SCA16	ITPR1	Se considera el mismo trastorno que SCA15		
SCA17	TBP	Deterioro mental Ocasional corea, Distonía, Mioclonías, Epilepsia		607136

Tabla 3. Ataxias Hereditarias Autosómico Dominantes				
Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
SCA18	7q22-q32	Ataxia con principios de neuropatía sensorial/motora Nistagmus Disartria Disminución de los reflejos tendinosos		607458
SCA19	KCND3	Lentamente progresiva Deterioro cognitivo (raro) Mioclonías Hiperreflexia Alélica con SCA22		607346
SCA20	11q12	Disartria temprana Disfonía espasmódica Hiperreflexia Bradicinesia		608687
SCA21	TMEM240	Leve a severo deterioro cognitivo de inicio precoz		607454
SCA22		Alélica con SCA19		607346
SCA23	PDYN	Disartria Movimientos oculares anormales Sensación de posición y vibración reducidos		610245
SCA24		Reasignada por Herencia recesiva		
SCA25	SCA25	Neuropatía sensorial		608703
SCA26	EEF2	Disartria Seguimiento visual irregular		609306
SCA27	FGF14	Temblor de aparición temprana Discinesia Déficit cognitivo		609307
SCA28	AFG3L2	Nistagmus Oftalmoparesia Ptosis Aumento de los reflejos tendinosos Alélico a SPAX5		610246
SCA29	ITPR1	Déficit de aprendizaje Alélica con SCA15		117360
SCA30	4q34.3-q35.1	Hiperreflexia		613371
SCA31	Bean1	Sensación normal SCA31 está causado por repeticiones TGGAA insertadas en los intrones de TK2. BEAN1 es crucial para su patogénesis. SCA31 no es alélico con SCA4	Común en Japón	117210

Tabla 3. Ataxias Hereditarias Autosómico Dominantes				
Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
SCA34	ELOVL4	Cambios en la piel desaparecen en la edad adulta		133190
SCA35	TGM6	Hiperreflexia Respuesta de Babinski		613908
SCA36	NOP56	Fasciculaciones musculares Atrofia de la lengua Hiperreflexia		614153
SCA37	1p32	Movimientos oculares verticales anormales		615945
SCA38	ELOVL5	Inicio adulto Neuropatía axonal		615957
SCA40	CCDC88C	Inicio en el adulto Reflejos aumentados Espasticidad		616053
DRPLA	ATN1	Corea Convulsiones Demencia Mioclonías	Imita la enfermedad de Huntington Más común en Japón	125370
ADCADN	DNMT1	Sordera Pérdida sensorial Narcolepsia		
Leuco-encefalopatía Hipo-mielinizante	TUBB4A	Hipomielinización Atrofia de los ganglios basales Rigidez Distonía Corea		612438
Grid2 - relacionado a ataxia espino cerebelosa	Grid2	Retraso cognitivo Movimientos oculares anormales Pérdida de la audición	Raramente AD Asociado principalmente con herencia AR	

ATAXIAS CEREBELOSAS AUTOSÓMICO RECESIVAS

Entre las ataxias recesivas, la Ataxia de Friedreich (FRDA) es la más común. Por lo general, comienza en la infancia con la ataxia lentamente progresiva asociada con reflejos tendinosos deprimidos y pérdida sensorial de la columna posterior. Alrededor del 25% de los individuos afectados tienen una presentación "atípica" con inicio más tardío (edad > 25 años), conservando los reflejos

tendinosos y una inusualmente lenta progresión de la enfermedad. La gran mayoría de los individuos tienen expansión de repeticiones de la tripleta GAA en el **FXN**; sin embargo, FRDA no está asociada con el fenómeno de anticipación por tratarse de una condición recesiva. Pocos individuos tienen una mutación puntual en un alelo de **FXN** y una mutación con la repetición GAA en el otro alelo (heterocigotos mutantes compuestos). (Ver tabla 4)

ATAXIA CEREBELOSA LIGADA AL CROMOSOMA X

Este tipo de ataxia hereditaria es muy raro, excepto para el síndrome de ataxia/temblor en frágil- X (FXTAS) [Zanni y Bertini 2011], a veces asociado con movimientos oculares anormales, disartria, debilidad, neuropatía axonal e hiperreflexia [Pfeffer et al 2012]. Muchos genes nucleares regulan la función mitocondrial y pueden estar mutados en las ataxias autosómicas recesivas. (ver tabla 5).

ATAXIAS ESPÁSTICAS

La combinación de la espasticidad con signos de ataxia cerebelosa es relativamente común y uno u otro hallazgo puede predominar [de Bot et al 2012] (ver tabla 6). Cinco trastornos específicamente han sido designados como ataxia espástica (SPAX).

SPAX1 se hereda de forma autosómica dominante y los otros cuatro se heredan de forma autosómica recesiva. (Ver tabla 6)

ATAXIAS CON TRASTORNOS MITOCONDRIALES

La ataxia progresiva se asocia a veces con mutaciones del DNA mitocondrial (DNAMt) incluyendo MERRF (epilepsia mioclónica con fibras rojas rasgadas), NARP (neuropatía, ataxia y retinitis pigmentosa) [Finsterer 2009], y el síndrome de Kearns-Sayre. Trastornos del ADNmt se asocian a menudo con manifestaciones clínicas adicionales, tales como convulsiones, sordera, diabetes mellitus, cardiopatía, retinopatía y la baja estatura [Da Pozzo et al 2009]. Mutaciones missense en **MTATP6** pueden causar tanto la ataxia cerebelosa en la infancia como la del adulto.

Tabla 4. Ataxias Hereditarias Autosómico Recesivas

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Ataxias Recesivas más comunes y/o tratables				
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 10 (SCAR10)	ANO10	Nistagmus vertical Fasciculaciones Espasticidad		613728
Ataxia con apraxia oculomotora de tipo 1 (AOA1)	APTX	Apraxia oculomotora Coreoatetosis Discapacidad intelectual leve Hipoalbuminemia		208920
Ataxia-telangiectasia	ATM	Telangiectasia Inmunodeficiencia Cáncer Inestabilidad cromosómica Aumento de la alfa-fetoproteína		208900
Aaxia Espinocerebelosa de inicio Infantil (IOSCA)	C10orf2	Neuropatía periférica Atetosis Atrofia óptica Sordera Oftalmoplegia		271245

Tabla 4. Ataxias Hereditarias Autosómico Recesivas

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Xantomatosis cerebrotendinosa (CTX)	CYP27A1	Tendones gruesos Deterioro cognitivo Distonía Enfermedad de sustancia blanca Cataratas	Tratamiento con ácido quenodesoxicólico	606530
Ataxia de Friedreich (FRDA)	FXN	Hiporreflexia Respuesta de Babinski Pérdida sensorial Miocardiopatía		229300
Enfermedad de Refsum	PHYH PEX7	Neuropatía Sordera Ictiosis Retinopatía	Tratamiento dietético con ácido fitánico	266500
Síndrome de Boucher-Neuhäuser	PNPLA6	Pérdida de la visión Retraso de la pubertad Espasticidad		215470
Ataxia Autosómica Recesiva Espástica de Charlevoix-Saguenay (ARSACS)	SACS	Espasticidad Neuropatía periférica Estriación Retiniana		270550
Ataxia con apraxia oculomotora tipo 2 (AOA2)	SETX	Atrofia cerebelosa Neuropatía axonal sensitivo-motora Apraxia oculomotora		606002
Síndrome de Marinesco-Sjögren	SIL1	Discapacidad intelectual Catarata Hipotonía Miopatía		248800
Síndrome de Brown-Vialetto-Van Laere 2	SLC52A2	Atrofia óptica Pérdida de la audición	Tratar con riboflavina	614707
Ataxia Autosómica Recesiva Espinocerebelosa 20 (SCAR20)	SNX14	Facies brusca Déficit cognitivo Pérdida de la audición Convulsiones Escoliosis		616354
Ataxia con deficiencia de vitamina E (AVED)	TPA	Similar a la Ataxia de Friedreich Titubeo de la cabeza (28%)	Tratamiento con vitamina E	277460
Síndrome de Wolfram	WFS1	Diabetes juvenil Atrofia óptica Pérdida de la audición		222300

Tabla 4. Ataxias Hereditarias Autosómico Recesivas

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Ataxias recesivas menos comunes				
Polineuropatía, soredera, ataxia, retinitis pigmentosa, y catarata (PHARC)	ABHD12	Polineuropatía Pérdida de la audición Ataxia Retinopatía Catarata	Similar a Refsum	612764
Degeneración cerebelosa-retiniana Infantil (ICRD)	ACO2	Inicio infantil Hipotonía Convulsiones Discapacidad intelectual Retinopatía	Vida más corta	614559
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 9 (SCAR9)	ADCK3 (CABC1)	Retraso psicomotor leve Convulsiones Lactato en plasma elevado	Tratamiento con CoQ 10	612016
Ataxia Caimán	ATCAY	Retraso psicomotor	Islas Gran Caimán	601238
Ataxia cerebelosa, retraso mental y síndrome de desequilibrio 4 (CAMRQ4)	ATP8A2	Discapacidad intelectual Locomoción cuadrúpeda	Turquía	615268
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 16 (SCAR16)	STUB1 (CHIP)	Ataxia de inicio en la Adolescencia con atrofia cerebelosa EMG/NCV anormales (Electromiografía/ velocidad de conducción nerviosa) Deterioro cognitivo		615768
Leucoencefalopatía con ataxia (LKPAT)	CLCN2	Espasticidad Retinopatía		615651
Ataxia Autosómica Recesiva del adulto asociada con lipo-fuscinosis- ceriodes neuronal 5 (enfermedad CLN5)	CLN5	Deterioro cognitivo Glaucoma		256731
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 17	CWF19L1	Retraso del desarrollo psicomotor Deterioro cognitivo	Turquía	616127
Ataxia de Columna Posterior con Retinitis pigmentosa (AXPC1)	FLVCR1	Ataxia columna espinal posterior Retinitis pigmentosa		609033
Síndrome de Ramsay Hunt	GOSR2	Epilepsia mioclónica		614018

Tabla 4. Ataxias Hereditarias Autosómico Recesivas

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica recesiva 18 (SCAR18)	GRID2	Retraso del desarrollo del lenguaje Déficit cognitivo Retinopatía con mirada hacia arriba	La mutación de GRID2 también se asocia con herencia AD	616204
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 13 (SCAR13)	GRM1	Retraso del desarrollo Déficit intelectual Pequeño cerebro	Roma	614831
Síndrome SeSAME	KCNJ10	Sordera Discapacidad intelectual Desequilibrio de electrolitos		612780
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 15 (SCAR15)	KIAA0226	Epilepsia Déficit cognitivo		615705
Displasia cerebelosa	LAMA1	Quistes cerebelosos Retinopatía		150320
Ataxia con apraxia oculomotora tipo 4 (AOA4)	PNKP	Distonía apraxia oculomotora Polineuropatía	Común en Portugal	616267
Síndrome de ataxia recesiva mitocondrial (MIRAS)	POLG	Neuropatía Ataxia sensorial Miopatía Oftalmoplejía externa progresiva		157640 201700 258450 607459
Agnesia pancreática y cerebelosa (PACA)	PTF1A	Diabetes neonatal Hipoplasia/agenesia cerebelosa Rasgos faciales dismórficos		609069
Síndrome de Gordon Holmes	RNF216	Demencia Hipogonadismo hipogonadotrópico Corea		212840
Síndrome de Lichtenstein-Knorr	SLC9A1	Sordera neurosensorial severa	Familia turca	107310
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 14 (SCAR14)	SPTBN2	Déficit cognitivo		615386
Ataxia Cerebelosa Autosómica Recesiva SYNE1 - relacionada	SYNE1		Franco canadiense	610743
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica recesiva 11 (SCAR11)	SYT14	Retraso psicomotor	Japonés	614229

Tabla 4. Ataxias Hereditarias Autosómico Recesivas				
Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Ataxia espinocerebelosa con neuropatía axonal (SCAN1)	TDP1	Neuropatía axonal sensitivo-motora		607250
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 7 (SCAR7)	TPP1	Hiperreflexia Atrofia cerebelosa difusa en la MRI		609270
Vhipoplasia cerebelosa –Asociada a LDLR (CA-MRQ1)	VLDLR	Discapacidad intelectual Simplificación gyral cerebral	Hutterite	224050
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica recesiva 12 (SCAR12)	WWOX	Epilepsia Discapacidad intelectual Espasticidad		614322
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica Recesiva 5 (SCAR5)	ZNF592	Atrofia óptica Anormalidades de la piel	Libanés	606937
Ataxia Espinocerebelosa Autosómica recesiva 2 (SCAR2)	9q34-qter	Deficiencia mental Microcefalia Catarata	Pérdida de células granulares del cerebelo	213200

Tabla 5. Ataxia cerebelosa recesiva ligada a cromosoma X				
Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Anemia y ataxia sideroblástica ligada al cromosoma X (XLSA/A)	ABCB7	Inicio temprano en la niñez La anemia es asintomática	Las mujeres portadoras pueden tener sideroblastos	301310
Trastornos relacionados con CASK	CASK	Deficiencia cognitiva Microcefalia Hipotonía Hipoplasia del nervio óptico	Retraso en el crecimiento	300749
Síndrome de tremor/ataxia asociado a frágil-X FXTAS	FMR1	Inicio en edad adulta	La más común de las ataxias ligadas al cromosoma X, se produce en hombres y mujeres portadores de pre-mutación	300623
Retraso mental ligado al cromosoma X con hipoplasia cerebelosa y apariencia facial característica	OPHN1	Inicio Infantil Hipotonía Retraso en el desarrollo Convulsiones		300486

Tabla 5. Ataxia cerebelosa recesiva ligada a cromosoma X

Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
Retraso mental sindrómico ligado al cromosoma X, tipo Christianson	SLC9A6	Inicio Infantil Discapacidad intelectual Convulsiones	MR en las mujeres portadoras; puede parecerse síndrome de Angelman	300243
Ataxia Espinocerebelosa ligada al cromosoma X	Xq25-q27.1	Inicio Infantil Hipoplasia cerebelosa	Ascendencia noruega	300703

Tabla 6 . Ataxias espásticas

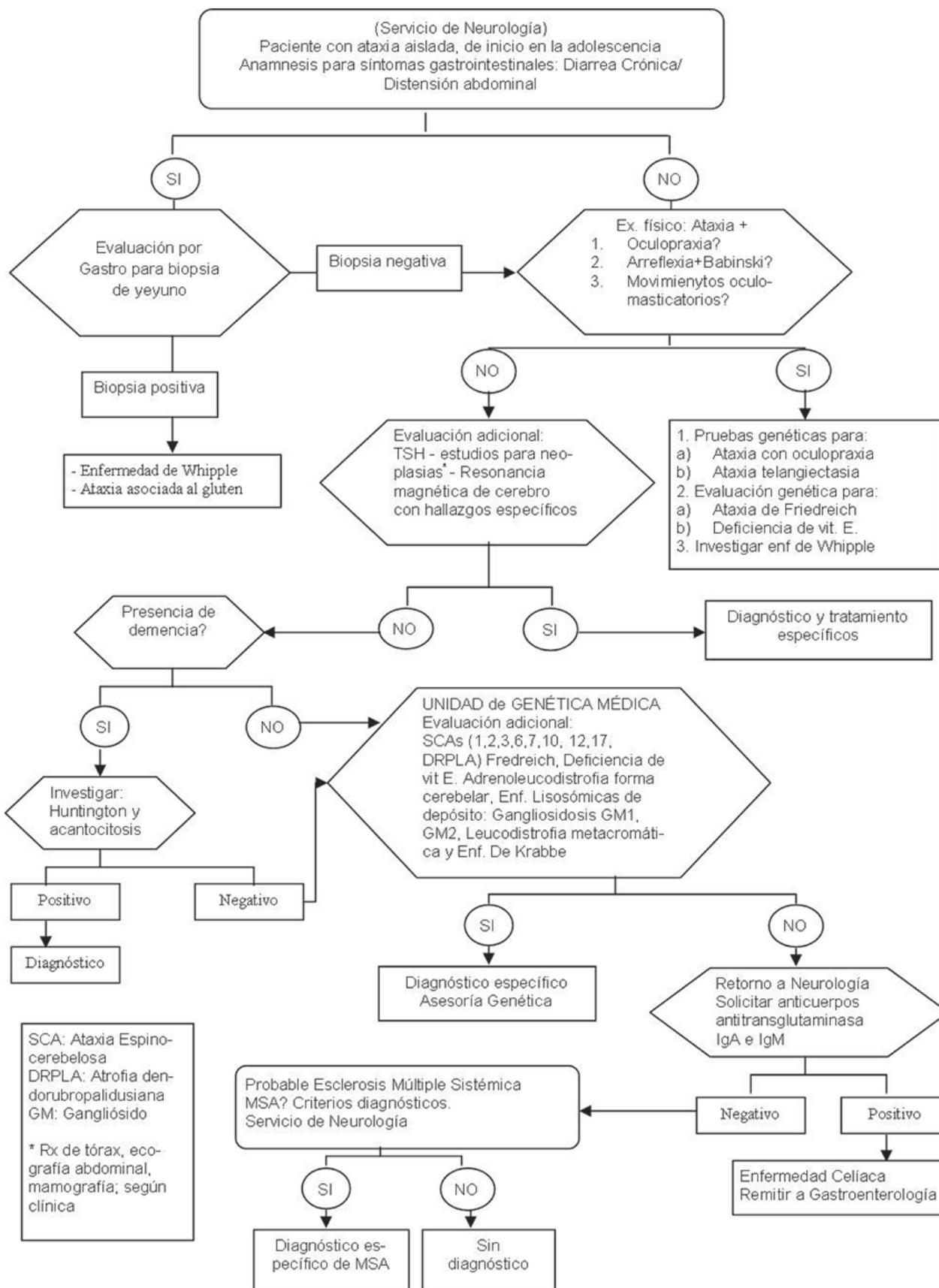
Enfermedad	Gen / Locus	Características clínicas distintivas	Otras características	OMIM
SPAX1 (AD)	VAMP1	Espasticidad progresiva inicial de las piernas Marcha atáxica		108600
SPAX2 (AR)	Kif1C	A menudo con temblor y dismetría de inicio infantil		611302
SPAX3 (AR)	Mars2	Cambios en la sustancia blanca periventricular		611390
SPAX4 (AR)	MTPAP	Atrofia óptica	Familia Amish	613672
SPAX5 (AR)	AFG3L2	Con frecuencia epilepsia con neuropatía periférica	Alélico con SCA28	614487
SPG7 (AR)	SPG7	Falla vestibular Atrofia cerebelosa		108650

ESTRATEGIAS DIAGNÓSTICAS

En la actualidad los diagnósticos de las ataxias hereditarias recaen sobre las pruebas genéticas moleculares. Una etapa previa es la elaboración de una minuciosa historia clínica y un detallado examen clínico neurológico. De esa forma se podrían rescatar datos para orientar la prueba genética a realizar. Sin embargo el solapamiento clínico interfiere con el desarrollo de esta estrategia muy a menudo. Por ello el comportamiento genético epidemiológico contribuye a los laboratorios en la selección de los tipos específicos de ataxias hereditarias para la realización de las pruebas correspondientes. Con el apoyo de estudios de

neuroimágenes por tomografía y resonancia magnética, se puede lograr una aproximación mayor. Un flujograma diagnóstico, tomado del Servicio de Genética Médica del Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Brazil, Centro colaborador de la OMS para enfermedades genéticas, muestra en el caso de los adultos con ataxia no sindrómica, como la evaluación clínica da inicio a partir de una clínica gastroenterológica. (ver Fig. 1) Exponemos esta estrategia ante la posibilidad de estudiar en forma colaborativa a nuestra población con ataxia.

Imagen N° 1 Flujograma de evaluación del paciente con ataxia aislada de inicio en la adolescencia.



CONCLUSIONES

Las ataxias hereditarias son enfermedades raras, presentes en nuestra población. Familias bolivianas han sido evaluadas en nuestra Unidad de Genética Médica en el Hospital Arco Iris, con presentación en edad pediátrica como también en adultos. Ello nos demuestra que son diagnósticos que deben ser considerados a la hora de evaluar condiciones neurológicas progresivas neurodegenerativas, diferenciándolas de las adquiridas (las cuales podrían tener tratamiento).

Desarrollar estudios de Epidemiología Genética de las Ataxias Hereditarias en población boliviana permitiría definir diagnósticos muy precisos, al diferenciar las formas superpuestas en las que usualmente se presentan estas condiciones. Además porque la investigación continua siendo el pilar fundamental para la resolución de problemas de salud. En el caso de las ataxias hereditarias, no existe tratamiento efectivo alguno y la contribución para encontrarlo requiere el concurso de todos los involucrados.

REFERENCIAS

1. Anheim M, Tranchant C, Koenig M. The **autosomal recessive cerebellar ataxias**. *N Engl J Med*. 2012; 366(7):636-46.
2. Baizabal-Carvallo JF, Xia G, Botros P, Laguna J, Ashizawa T, Jankovic J. Bolivian Kindred with combined spinocerebellar ataxia types 2 and 10. *Acta Neurol Scand* 2015; 132: 139-142.
3. Bird TD. **Hereditary Ataxia Overview**. 1998 Oct 28 [Updated 2015 Jun 11]. In: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al., editors. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2015. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1138/>
4. Da Pozzo P, Cardaioli E, Malfatti E, Gallus GN, Malandrini A, Gaudio C, Berti G, Invernizzi F, Zeviani M, Federico A. A novel mutation in the mitochondrial tRNA(Pro) gene associated with late-onset ataxia, retinitis pigmentosa, deafness, leukoencephalopathy and complex I deficiency. *Eur J Hum Genet*. 2009;17:1092-6.
5. Finsterer J. **Mitochondrial ataxias**. *Can J Neurol Sci*. 2009; 36:543-53.
6. Jayadev S, Bird TD. **Hereditary ataxias: overview**. *Genet Med* 2013;15:673-83
7. Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, Jenkins ME, Konczak J, Morton SM, Bastian AJ. **Prevalence of ataxia in children: A systematic review**. *Neurology*. 2014;82:80-9.
8. Pfeffer G, Blakely EL, Alston CL, Hassani A, Boggild M, Horvath R, Samuels DC, Taylor RW, Chinnery PF. **Adult-onset spinocerebellar ataxia syndromes due to MTATP6 mutations**. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83:883-6.
9. Ruano L, Melo C, Silva MC, Coutinho P: **The global epidemiology of hereditary ataxia and spastic paraplegia: a systematic review of prevalence studies**. *Neuroepidemiology* 2014;42:174-183.
10. Shakkottai VG, Fogel BL. **Clinical neurogenetics: autosomal dominant spinocerebellar ataxia**. *Neurol Clin*. 2013;31:987-1007
11. Zanni G, Bertini ES. **X-linked disorders with cerebellar dysgenesis**. *Orphanet J Rare Dis*. 2011;6:24.



EMPIEMA SUBDURAL EN PUERPERIO QUIRÚRGICO MEDIATO

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dra. Aylin Limpías Heredia²

RESUMEN

Se realiza la revisión de caso clínico de una paciente que se encontraba cursando su puerperio quirúrgico mediato, y presenta sintomatología neurológica de pronto, con los estudios complementarios se llega a la conclusión de tratarse de un empiema subdural el cual no se tenía indicación quirúrgica. Por la característica de la patología llama nuestra atención en encontrarse dicha infección en paciente con factores de riesgo tan importantes como estar cursando su puerperio. Se complemento el tratamiento quirúrgico con terapia antibiótica asociada, en tiempo prologando encontrándose una respuesta favorable. A continuación describiremos la técnica usada y una revisión de la patología, sus tipos de presentación y las opciones de tratamiento.

Palabras Clave: Empiema subdural, puerperio Quirúrgico.

ABSTRACT

Review of clinical case of a patient who was attending her surgical mediate puerperium is performed, and suddenly presents neurological symptomatology, with complementary studies reach the conclusion it is a subdural empyema which had no surgical indication. By the characteristic of the disease called our attention to be patient with this infection as important risk factors and be pursuing their postpartum. Surgical treatment is associated with antibiotic therapy complement, prolonging time finding a favorable response. We will describe the technique used and a review of the pathology, types of presentation and treatment options.

Keywords: Subdural empyema, postnatal surgical.

1. Médico Neurocirujano. Jefe de servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Arco Iris

2. Médico Cirujano, Médico de Guardia del Servicio de Emergencias del Hospital Arco Iris.

INTRODUCCIÓN

El empiema subdural es una patología infrecuente de tratamiento médico asociado a tratamiento quirúrgico, con grave compromiso vital en los pacientes.

El empiema subdural es una acumulación de material purulento en las meninges, entre la duramadre y la aracnoides, suele ser unilateral.⁽¹⁾

La mortalidad oscila entre menos del 10% si los pacientes están alertas en el momento del ingreso, hasta el 75% si los pacientes llegan en estado de coma.⁽³⁾

Con tratamiento inmediato y adecuado, las tasas globales de mortalidad pueden ser 10-20 % de los casos, siendo notable la disminución de las cifras.⁽²⁾

En bebés y niños pequeños, el empiema subdural más a menudo ocurre como una complicación de la meningitis y neumonía en neonatos, especialmente prematuros, que adquieren este microorganismo al pasar por el canal del parto.⁽¹⁾

El empiema subdural suele ser una complicación de infecciones otorrinolaringológicas como sinusitis paranasal masiva, otitis o mastoiditis, que aparece tras invasión de la duramadre. En menor medida puede aparecer como complicación de un traumatismo craneoencefálico o de procedimientos neuroquirúrgicos.^(5,7)

El empiema subdural es más común en los hombres 6-7:1. Y cerca de dos terceras partes los pacientes corresponden al grupo etario entre 10-40 años.^(2,5)

Los microorganismos aislados más frecuentemente en este tipo de colecciones purulentas suelen ser estreptococos, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus*, bacilos gram negativos y también anaerobios.⁽⁶⁾

Otras complicaciones infecciosas que se podrían sobreañadir asociadas a mortali-

dad o déficit neurológico son: osteomielitis craneal/ vertebral, discitis, absceso paraespinal, fasciitis necrotizante, aracnoiditis, meningitis, cerebritis y absceso epidural y cerebral.⁽²⁾

Describimos el caso clínico, de una paciente que ingresa a nuestro servicio en su puerperio quirúrgico mediato, con cefalea, déficit neurológico y absceso de pared, por estudios de imagen se constata la presencia de hipodensidad en forma de semiluna en hemisferio cerebral derecho, imagen compatible con empiema subdural, fue intervenida quirúrgicamente por deterioro neurológico y riesgo vital realizándose drenaje de colección purulenta y craniectomía descompresiva derecha, desechando plaqueta ósea por compromiso infeccioso asociado, posteriormente recibió tratamiento antibiótico triasociado por el lapso de 2 meses, 1 mes endovenoso y 1 mes vía oral, con evolución favorable, en espera de craneoplastia.⁽³⁾

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 31 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, cursa su puerperio quirúrgico mediato (11 días post cesárea), transferida al Hospital Arco Iris (HAI) con los diagnósticos de Edema cerebral, ITU, seroma de herida quirúrgica, hipertensión intracraneana secundaria, meningitis bacteriana a DC.

Examen neurológico de Ingreso al HAI con sopor profundo, apertura ocular al estímulo doloroso, pupilas isocóricas, lenguaje inapropiado escaso, Glasgow 11/15 y déficit motor en hemicuerpo izquierdo.

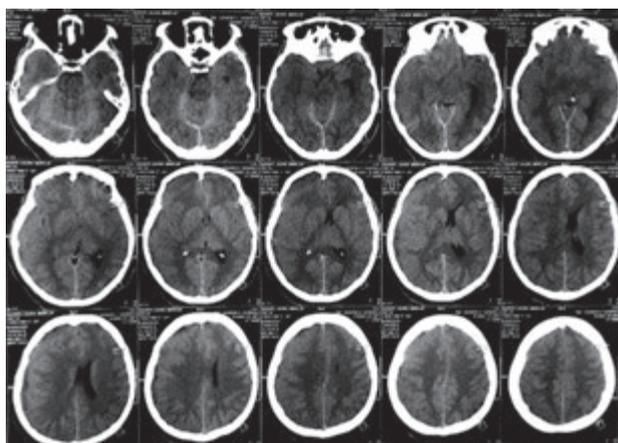
En exámenes de laboratorio previos a la transferencia llama la atención leucocitosis 12.600 segmentados 80%. Examen general de orina compatible con infección. RPR negativo, VIH no reactivo, PCR de 96 mg/L.

Exámenes de ingreso al HAI: Leucocitosis 13.8 segmentados 90%.

ESTUDIOS IMAGENOLÓGICOS

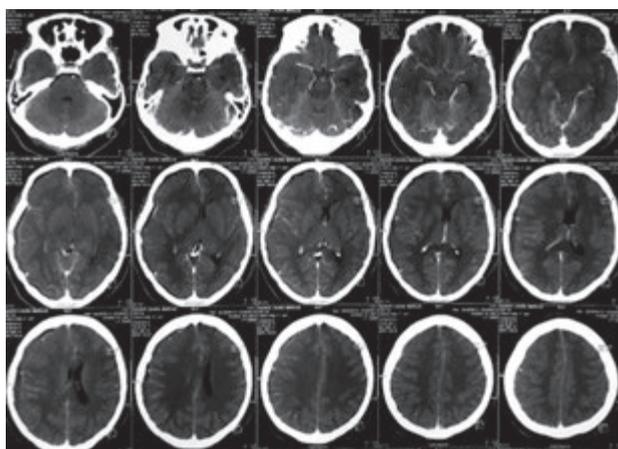
Se realiza Tomografía computarizada (TC) de cráneo simple donde se evidencia imagen hipodensa en forma de semiluna en hemisferio cerebral derecho, con efecto de masa, desvió de línea media, además de compresión parcial de tronco encefálico. Se complementa el estudio con TC cráneo con contraste evidenciándose parcial reforzamiento de parte interna de imagen hipodensa (cápsula).

Imagen N° 1



TC cráneo simple evidencia imagen hipodensa en forma de semiluna en hemisferio derecho, asociado a edema del mismo lado que provoca desplazamiento de línea media. Fuente propia.

Imagen N° 2



TC cráneo con contraste. Reforzamiento p. interna de lesión hipodensa subdural (capsula), línea media desplazada, tronco cerebral con parcial compresión. Fuente propia.

Paciente con déficit motor (Hemiparesia izquierda logra vencer gravedad pero cae), con compresión parcial de tronco, por lo tanto, con riesgo vital inminente es intervenida quirúrgicamente de emergencia realizándose drenaje de colección subdural purulenta, por craniectomía descompresiva derecha, se desecha plaqueta ósea por compromiso infeccioso asociado (Osteomielitis craneal). Duraplastía con pericráneo, después de lavado exhaustivo con solución fisiológica abundante. En el acto quirúrgico se realiza limpieza quirúrgica de absceso de pared por el S. Ginecología Obstetricia.

Diagnósticos: Empiema subdural derecho, hipertensión intracraneana secundaria, edema cerebral asociado, compresión parcial de tronco cerebral.

HALLAZGOS INTRAOPERATORIOS.

Imagen N° 3



Craniectomía Fronto-temporo parietal derecha, se constata compromiso infeccioso óseo craneal por lo que se desecha plaqueta ósea, obsérvese duramadre muy tensa, protruye por bordes de craniectomía. Fuente propia.

Imagen N° 4



Apertura dural cruciforme, salida de abundante material purulento. Fuente propia.

Imagen N° 5



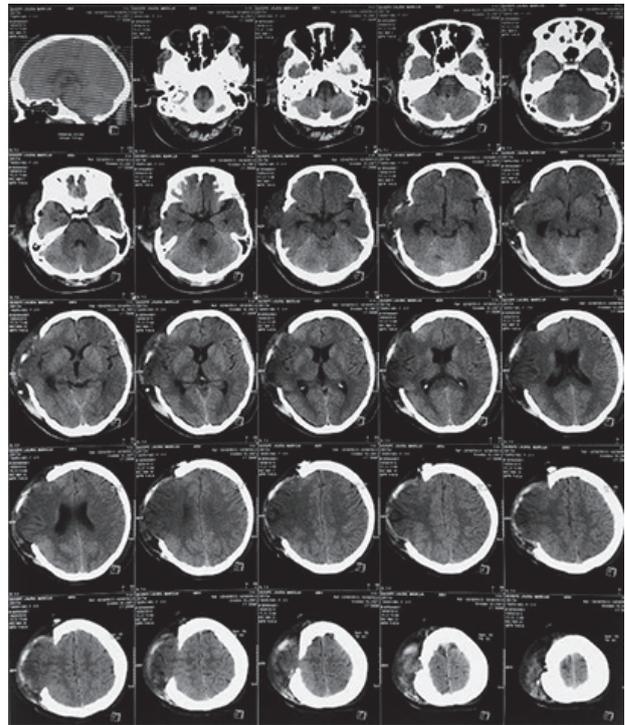
Cerebro edematizado con material infeccioso amarillento denso, requiere retiro del mismo con cureta, espátulas y lavado con abundante solución fisiológica. Fuente propia.

El material purulento es enviado a cultivo: Sin desarrollo de formas bacterianas.

Postoperatorio inmediato en Unidad de Terapia Intensiva (UTI), antibioticoterapia triasociada, anticonvulsivantes profilácticos, medicación antiedema cerebral, entubada a los 2 días. Se completa terapia antibiótica Vancomicina, Metronidazol y Cefotaxima endovenoso (EV) por 30 días. Después vía

oral por un mes. Se realizó Tomografía simple de cráneo de control. (Imagen N.6)

Imagen N° 6



Control TC postoperatorio. CRANIECTOMIA DESCOMPRESIVA DERECHA, obsérvese protrusión de parénquima cerebral edematizado por bordes de craniectomía. Tronco encéfalo libre, cisternas de la base libres. Fuente propia.

DISCUSIÓN

El empiema subdural es una afectación poco frecuente y representa el 10-20% de las infecciones intracraneales que en la mayoría de los casos descritos en la literatura, se presentan como complicaciones de sinusitis. *Bhatoe* describió un caso de empiema subdural en una púerpera pero sin antecedentes de anestesia epidural, en el caso descrito la paciente recibió anestesia epidural además de presentar un absceso de pared abdominal en la región quirúrgica y 2 semanas después, presenta el deterioro neurológico, aunque los cultivos fueron negativos, se encontró secreción purulenta y signos de osteomielitis al realizar la craneotomía por lo que terminó siendo craniectomía.

El espacio subdural está dividido anatómicamente en varios compartimientos por el foramen magno, la base del cerebro, la tienda del cerebelo y la hoz del cerebro. Dado que estos espacios están anatómicamente delimitados, el desarrollo de un empiema puede evolucionar rápidamente a una lesión expansiva de carácter fatal. La patogénesis generalmente involucra diseminación de la infección al espacio subdural a través de venas emisarias en asociación con tromboflebitis o por extensión de osteomielitis del cráneo que generalmente se acompaña de un absceso epidural. La sinusitis es el factor predominante dentro de los factores causales, siendo la afectación del seno frontal la más frecuente. La incidencia de empiema subdural después de una sinusitis frontal es del 1 al 2%.^(6,7)

Hay que tener en cuenta que los senos frontales y etmoidales están íntimamente asociados con la duramadre y solo están separados de ella por una delgada capa ósea. Solo un 10% de los empiemas subdurales son infratentoriales. La lesión podría comunicarse con el lado contralateral por medio del margen libre inferior de la hoz del cerebro.^(8,9)

Las infecciones de la apófisis mastoides y el oído medio son la fuente de empiema subdural en 10 a 20% de los casos. La otitis y la mastoiditis pueden extenderse directamente en el espacio subdural por la erosión del tegmen timpani o el hueso adyacente a la duramadre y por las celdillas mastoideas o puede diseminarse de forma indirecta por medio de una tromboflebitis progresiva de las venas perforantes.

El empiema subdural inducido por otitis media se localiza sobre o alrededor del tentorio. La meningitis bacteriana en adultos es una causa poco usual de empiema subdural, sin embargo en niños 2-4%.

Otras condiciones predisponentes incluyen trauma craneal, dispositivos de tracción craneal, procedimientos neuroquirúrgicos o nasales y sobreinfección de hematoma subdural preexistente.

La clínica del empiema subdural se caracteriza por cefalea, fiebre, meningismo, deterioro de la conciencia, crisis convulsivas y signos focales. Un alto índice de sospecha y un diagnóstico rápido de esta enfermedad son vitales para obtener un resultado satisfactorio, el empiema subdural debe sospecharse en cualquier paciente con fiebre y signos neurológicos focales. En el momento actual, la TC con contraste y la Resonancia Magnética (RM) son los procedimientos diagnósticos de elección.⁽⁷⁾

Esta colección purulenta cuando mide más de 1 cm. de grosor o más del grosor de la calota craneal constituye una urgencia quirúrgica: Drenaje por craneotomía. En el caso descrito se realizó una craniectomía, se desechó por completo la plaqueta ósea por compromiso infeccioso asociado. Los patógenos aislados con mayor frecuencia en este tipo de colecciones suelen ser el estreptococo, *Staphylococcus aureus*, bacilos Gram negativos y anaerobios, motivos por los cuales se inicio terapia antibiótica triasociada.^(5,8)

Dentro de los factores de riesgo para este tipo de infección en el caso de nuestra paciente punción lumbar, inmunosupresión y la manipulación quirúrgica, la paciente presentaba un absceso de la herida operatoria, que fue drenado y el cultivo de la secreción reporto negativo, no se puede descartar una infección, asociada.

Se describe en la literatura formación de hematoma subdural tras punción lumbar por probable fístula intraextradural que provoca la pérdida de hasta 200 ml de LCR al día,

volumen que es semejante al producido en el mismo período.

Esta pérdida da lugar a un desplazamiento caudal del cerebro, que puede desgarrar las venas subdurales intracraneales con la consiguiente formación del hematoma subdural. Pequeños defectos vasculares o áreas de adhesión a las meninges pueden ser una causa subyacente de hemorragia.

Cuadro 1:

Signos o Síntomas	Frecuencia (%)
Cefalea	70
Depresión del sensorio	< 70
Déficit neurológicos focales	< 60
Fiebre	45 - 50
Tríada (cefalea, foco motor y fiebre)	< 50
Convulsiones	25 - 35
Náuseas y vómitos	25 - 50
Rigidez de nuca	< 25
Papiledema	< 25

Fuente: PabMed. 2014.

TRATAMIENTO

El tratamiento de esta entidad requiere de un manejo interdisciplinario y se basa en la combinación de antibióticos de amplio espectro y el drenaje quirúrgico de la colección.

La penicilina G, dentro su espectro, abarca la mayoría de las bacterias pertenecientes a la flora de la boca, incluyendo estreptococos tanto aerobios como anaerobios. Sin embargo, en la literatura se hace referencia a la limitación del uso de la misma debido a la emergencia del grupo de anaerobios productores de penicilasa, como lo son el *Bacteroides fragilis* y la *Prevotella*.

El metronidazol presenta una fácil penetración en infecciones intracraneales, con concentraciones elevadas intralesionales. Esta droga presenta una excelente acción bactericida frente a muchos anaerobios pero no presenta actividad contra patógenos aerobios. Algunos expertos recomiendan, debido a las grandes concentraciones que alcanza el metronidazol en el interior de la colección y su acción anti anaeróbica, administrar este fármaco en todos los pacientes con infecciones intracraneales, especialmente en absceso cerebral.⁽⁹⁾

La ceftriaxona, cefalosporina de tercera generación con acción frente a la mayoría de gérmenes aerobios y estreptococos, también presenta cobertura contra enterobacterias, que son causales de abscesos en huéspedes que presentan asociación con otitis crónicas o sinusitis o lesiones posteriores a traumas penetrantes.

El cefotaxime presenta un espectro de acción antibacteriana similar. Otra cefalosporina de tercera generación como la ceftazidima se encuentra indicada en aquellas lesiones secundarias a complicaciones neuroquirúrgicas o en abscesos/colecciones causados por *Pseudomona aeruginosa*.⁽⁵⁾

Con respecto a la vancomicina y oxacilina o nafcilina (estas 2 últimas, no disponibles en nuestro medio) deberían estar dentro del plan antibiótico empírico en todos las infecciones intracraneales, colecciones/abscesos cerebrales que son producto de lesiones penetrantes de cráneo; secundarios a craneotomía o si se documenta bacteriemia por *Estafilococo aureus*.

También debería indicarse en situaciones donde la sospecha de *E. aureus* meticilino-resistente es alta, como el caso de pacientes post-neuroquirúrgicos o cuando exista alta incidencia de este patógeno en el nosocomio al cual pertenece el paciente o en la comunidad en la que habita.

En cuanto a los aminoglucósidos, la eritromicina, tetraciclinas, la clindamicina y las cefalosporinas de primera generación no deben ser incluidas en el tratamiento de estas lesiones, ya que presentan baja penetración antibiótica de la barrera hematoencefálica a grandes dosis.⁽⁸⁾

La duración de la terapia antibiótica empírica, pero por lo general debe prolongarse por 4 semanas, después de realizado el drenaje y dependiendo de la respuesta clínica del paciente. Si se presenta osteomielitis asociada al cuadro, terapias más largas con antibióticos orales o intravenosos serán necesarias.

La técnica quirúrgica dependerá del grado de exposición necesaria, sin embargo hay que tener en cuenta que exposiciones grandes aumentan la morbilidad peri operatoria. La implantación de drenes o catéteres en el espacio subdural es una práctica frecuente, pero esta puede aumentar el riesgo de sobre infección nosocomial, no realizada en nuestra paciente por estar con craneotomía descompresiva, que podría favorecer la fistula de LCR hacia el cuero cabelludo y exterior.

Suelen ser necesarias medidas para control de hipertensión intracraneana, anti edema cerebral algunas de estas son la aplicación de manitol, dexametasona o hiperventilación. Hay que tener en cuenta que los corticoides deben ser suspendidos rápidamente para evitar el riesgo de infecciones secundarias.

PRONÓSTICO

El rango de mortalidad global del empiema subdural oscila entre 15 y 25%, con secuelas neurológicas severas en 5 a 25% de los sobrevivientes. Se han detectado crisis convulsivas en el seguimiento en el 8 a 26% de los pacientes.⁽⁵⁾

La presencia de secuelas neurológicas y de una alteración mayor del estado de conciencia al momento de la presentación y/o el inicio de la terapia se correlaciona directamente con un rango mayor de mortalidad lo que demuestra la necesidad de un diagnóstico temprano y efectivo.⁽⁷⁾

En el caso clínico descrito, la paciente por tener signos de osteomielitis recibió tratamiento antibiótico triasociado por vía endovenosa por 30 días, con franca mejoría clínica progresiva, sin ningún déficit neurológico, posterior al alta se continuo terapia antibiótica asociada via oral por un mes más.

Se planifica craneoplastía con material sintético posterior a los 6 meses en que la paciente no presente signos de infección.

CONCLUSIONES

El Empiema subdural es una patología infrecuente, que en el caso descrito podría estar relacionado al absceso de pared de herida quirúrgica de cesárea o menos probable a la anestesia epidural, procedimientos invasivos previos al desarrollo del mismo.

Habiendo recibido el manejo quirúrgico adecuado y oportuno además de la terapia antibiótica; la paciente no presenta ninguna secuela ni déficit asociado al proceso infeccioso.

REFERENCIAS

1. J. A. Delgado Tapia, J. Galera López, a, J. Santiago Martín, J. R. Galdo Abadín, b, A. Quirante Pizarro, E. Cánovas Fernández, F. García Villalba Empiema subdural por Mycoplasma hominis tras cesárea bajo anestesia epidural. Rev. Esp. Anestesiología y Reanimación. 2005; 52: 239-242.
2. Rahmati Mohammad Bagher, Mamishi Setareh, Rezai Mohammad Sadegh, Houshmandi Mohammad Mehdi. Subdural

- Empyema. Asian Journal of Pharmaceutical and Biological Research 2013; 3(3):74-77
3. Hlavin ML, Kaminski HJ, Fenstermaker RA, White RJ. Intracranial suppuration: A modern decade of post-operative subdural empyema and epidural abscess. Neurosurgery; (1994) 34:974-81.
 4. Mauser HW, von Houwelingen HC, Tulleken CA. (1987). Factors affecting outcome in subdural empyema. J NeurolNeurosurgPsychiatr; 50:1136-41.
 5. Pathak A, Sharma BS, Mathuriya SN, Khosla VK, Khandelwal N, Kak VK. (1990). Controversies in the management of subdural empyema. A study of 41 cases with review of literature. ActaNeurochir (Wien) 1990; 102:25-32
 6. Quraishi H, Zevallos JP. (2006) subdural empyema as a complication of sinusitis in the pediatric population. Int J PediatrOtorhinolaryngol. ; 70(9):1581-1586.
 7. Tunkel AR. (2005). Subdural empyema, epidural abscess and suppurative intracranial thrombophlebitis. In Mandell GL, Douglas RG, Bennett JE (ed): Principles and Practice of Infectious Diseases. Elsevier, Churchill, Livingstone Sixth Edition: pp 1164-1171.
 8. Weisberg L. (1986). Subdural empyema. Arch Neurol; 43:497-500
 9. Yilmaz N, Kiyamaz N, Yilmaz C, et al. (2006). Surgical treatment outcome of subdural empyema: a clinical study. PediatrNeurosurg. 42(5):293-298.

EPILEPSIA EN PEDIATRÍA

Dra. Silvia Raquel Marca¹

“Todo niño que padece crisis epilépticas puede y debe tener una vida activa normal”

RESUMEN

Presentamos una actualización de la epilepsia en la edad pediátrica, con un enfoque de tipo guía práctica de diagnóstico y manejo de estas condiciones heterogéneas y frecuentes en nuestra población. El artículo hace mención de la actual clasificación de las epilepsias y recoge aspectos clínicos y de pruebas diagnósticas complementarias, muchas de las cuales se encuentran disponibles en nuestro medio. Con esta información recolectada se pone en consideración los criterios diagnósticos para estas entidades y además los diagnósticos diferenciales, para luego abordar los tratamientos y posibles complicaciones presentes en las epilepsias.

Palabras clave: epilepsia, tratamiento

ABSTRACT

We present an update of epilepsy in pediatrics patients, focus on practical guidelines for diagnosis and management of these prevalent and heterogeneous conditions in our population. The article mentions the current classification of epilepsies and clinical and complementary diagnostic tests aspects; many resources mentioned for diagnostic are available in our environment. Then, with this collected information will considered the diagnostic criteria for these entities and also the differential diagnosis, the treatments and possible complications present in epilepsy.

Keywords: epilepsy, treatment

DEFINICIÓN

El término epilepsia proviene del vocablo griego *epilamvanein* que significa ser agarrado, atacado o atrapado. La **epilepsia** es un trastorno del sistema nervioso central (SNC) que se define como una condición crónica de diferentes etiologías caracterizada por una predisposición a padecer crisis epilépticas, espontáneas y recurrentes.

Las **crisis epilépticas** son manifestaciones excesivas y/o hipersincrónicas de las neuronas cerebrales, usualmente autolimitadas.

Síndrome epiléptico se define a la asociación de un tipo o varios tipos de crisis con alteraciones electroencefalográficas interictales o ictales, con o sin compromiso del SNC y otros componentes, tales como: edad de comienzo, gravedad y curso evolutivo.

Una **crisis epiléptica aislada** no implica por sí sola la presencia de epilepsia, cabe notar que dos crisis iniciales ocurridas dentro de 24 horas, se consideran como una crisis única.

Crisis agudas sintomáticas o provocadas se consideran, cuando su ocurrencia es causada por un trastorno transitorio fisiopatológico (ej. Crisis febriles, etc.), metabólico (ej. hiponatremia, cetosis hiperosmolar diabética, etc.) o tóxico (ej. Alcohol, drogas adictivas, medicamentos, etc.).

EPIDEMIOLOGÍA

Cerca del 80% de los pacientes con Epilepsia son menores de 18 años. La incidencia de los síndromes epilépticos en niños varía en función a la edad: las convulsiones neonatales en recién nacidos a término corresponden a 0,15% - 1,4%, siendo mayor en prematuros hasta un 20%; las epilepsias de difícil control o resistentes a fármacos antiepilépticos corresponden 3 a 4%.

ETIOLOGÍA

1. Genética (antes idiopática): Se refiere a que la epilepsia es el resultado directo de un defecto genético conocido.
2. Estructural/metabólica (antes sintomática):
 - Lesiones estructurales, como: accidentes cerebrovasculares, tumores, traumatismos craneoencefálicos, infecciones del SNC, daño perinatal.
 - Defecto genético asociados: Síndromes neurocutáneos (complejo esclerosis tuberosa, Sturge-Weber, etc.), malformaciones del desarrollo cortical (hemimegalencefalia, heterotopias, etc.) y otros.
 - Las lesiones metabólicas incluyen a los errores innatos del metabolismo que debutan con epilepsia, ej. hiperglicinemia no cetótica, epilepsia neonatal dependiente de piridoxina, etc.
3. Causa desconocida (antes criptogénica): Este término está destinado a ser utilizado con neutralidad y para señalar que la naturaleza de la causa subyacente es aún desconocida.

FACTORES DE RIESGO

- Antecedente familiar de crisis convulsivas o síndromes epilépticos.
- Infecciones del SNC, tumores intracraneales, encefalopatía hipóxico-isquémica, hemorragias intracraneales, traumatismo craneoencefálico grave.
- Síndromes genéticos o malformativos que comprometan el SNC (disgenesia cerebral).
- Enfermedades metabólicas: errores innatos del metabolismo.

CLASIFICACIÓN

Clasificación de las crisis convulsivas:

TIPO DE CRISIS	MANIFESTACIÓN CLÍNICA
CRISIS GENERALIZADAS	<p>Tónico-clónicas (en cualquier combinación)</p> <p>Ausencias:</p> <ul style="list-style-type: none"> Típicas Atípicas <p>Ausencias con características especiales:</p> <ul style="list-style-type: none"> Ausencias mioclónicas Mioclónias palpebrales <p>Mioclónicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> Mioclónicas Mioclónico-atónicas Mioclónico-tónicas <p>Clónicas</p> <p>Tónicas</p> <p>Atónicas</p>
CRISIS FOCALES	<p>Sin alteración de la conciencia/capacidad de reacción</p> <ul style="list-style-type: none"> Con componentes motores o autonómicos observables, "crisis parcial simple" Sólo con fenómenos sensoriales o psíquicos subjetivos, "aura" Con alteración de conciencia/capacidad de reacción, "crisis parcial compleja" <p>Evolucionando a crisis convulsiva bilateral, con componentes tónicos, clónicos o tónico-clónicos; "crisis secundariamente generalizada"</p>
CRISIS QUE PUEDEN SER FOCALES, GENERALIZADAS O NO CLARAS	Espasmos epilépticos

Clasificación de los Síndromes Epilépticos.

CARACTERÍSTICAS DE INICIO	SÍNDROMES EPILÉPTICOS
PERIODO NEONATAL	<p>Crisis neonatal benigna familiar</p> <p>Encefalopatía mioclónicas temprana</p> <p>Síndrome de Ohtahara</p>
INFANCIA	<p>Crisis focal migratoria de la infancia</p> <p>Síndrome de West</p> <p>Epilepsia mioclónica de la infancia</p> <p>Crisis infantil benigna</p> <p>Crisis infantil familiar benigna</p> <p>Síndrome de Dravet</p> <p>Encefalopatía mioclónica en enfermedades no progresivas</p>

CARACTERÍSTICAS DE INICIO	SÍNDROMES EPILÉPTICOS
NIÑEZ	Crisis febril plus (pueden iniciarse en la infancia) Epilepsia occipital benigna en la niñez de inicio temprano (tipo Panayiotopoulos) Epilepsia con crisis mioclónico-atónicas (previamente astáticas) Epilepsia benigna con espigas centrotemporales (Rolándica) Epilepsia del lóbulo frontal autosómica dominante Epilepsia occipital benigna en la niñez de inicio tardío (tipo Gastaut) Epilepsia con ausencias mioclónicas Síndrome de Lennox-Gastaut Encefalopatía epiléptica con espiga-onda lenta durante el sueño Síndrome de Landau-Kleffner Epilepsia de ausencia en la niñez
ADOLESCENCIA Y ADULTEZ	Epilepsia de ausencia juvenil Epilepsia mioclónica juvenil Epilepsia con crisis tónico-clónico generalizadas solamente Epilepsias mioclónicas progresivas Epilepsia focal autosómica dominante con manifestaciones auditivas Otras epilepsias del lóbulo temporal familiar
SÍNDROMES QUE TIENEN MENOS RELACIÓN CON LA EDAD	Epilepsia focal familiar con focos variables (niñez a adultez) Epilepsias reflejas
CONSTELACIONES DISTINTIVAS	Epilepsia del lóbulo temporal mesial con esclerosis del hipocampo Síndrome de Rasmussen Crisis gelásticas con hamartoma hipotalámico
CONDICIONES CON CRISIS EPILÉPTICAS QUE NO SON EPILEPSIA PER SE	Crisis neonatales benignas Crisis febriles

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- Crisis de Ausencias**, arresto de actividad, fijación de la mirada con o sin parpadeo rápido, de 3 a 20 segundos de duración, generalmente inadvertidas por el entorno.
- Crisis tónicas**, contracción muscular sostenida (aumento del tono) de 5-10 segundos de duración.
- Crisis clónicas**, serie de contracciones mioclónicas que se suceden con regularidad (1 cada 1 a 2 segundos).
- Crisis mioclónicas**, contracciones o sacudidas musculares arrítmicas, breves < de 400 milisegundos de duración, pudiendo comprometer a un grupo muscular o ser generalizado.
- Crisis atónicas**, pérdida súbita del tono postural, que puede producir caída al suelo, caída de la cabeza, etc.
- Crisis tónico-clónicas generalizadas**, inicialmente existe una contracción tónica que dura 5 a 10 segundos seguido por una fase clónica con contracciones que progresivamente aumentan de amplitud y disminuyen de frecuencia hasta que desaparecen completamente. Ocasionalmente va precedido por grito secundario a espasmos laríngeo.
- Espasmos epilépticos**, contracciones tónicas que afectan principalmente a la

musculatura axial y proximal de extremidades superiores, produciendo una abducción y elevación de ambos brazos, pudiendo ocurrir en salvas.

8. **Crisis versivas**, desviación conjugada de los ojos, cabeza y en ocasiones el cuerpo entero hacia un lado.
9. **Crisis psicógena o pseudocrisis o evento paroxístico no epiléptico**, evento clínico similar a una crisis epiléptica, pero en ausencia de un patrón electroencefalográfico simultáneo. Entre sus manifestaciones clínicas se citan: falta de respuesta al estímulo externo, movimientos violentos, descoordinados, bizarros, temblores generalizados, movimientos pélvicos retroactivos, no presentes en sueño, no se producen daños físicos y generalmente ocurren frente a sujetos de su entorno.

CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la epilepsia es eminentemente clínico, y se basa primordialmente en la anamnesis. Ante la sospecha de encontrarnos frente a un paciente con epilepsia es importante:

- Confirmar mediante la historia clínica que los episodios que sufre son efectivamente crisis epilépticas.
- Identificar el tipo de crisis que padece.
- Definir el tipo de epilepsia.

- Identificar la etiología del cuadro.

Las características clínicas del evento convulsivo nos dará el diagnóstico del tipo de crisis; el tipo de crisis más la exploración física y las características del electroencefalograma nos ayudarán a establecer el tipo de síndrome epiléptico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. **Condiciones que pueden ocasionar alteración o pérdida de conciencia:** Síncope, isquemia aguda transitoria (TIA), trastornos metabólicos, narcolepsia, drogas, migraña, trastornos psiquiátricos.
2. **Condiciones que pueden presentarse con manifestaciones motoras o sensoriales:** Crisis psicógenas, TIA, trastornos del movimiento, hiperplexia, trastornos vestibulares, espasmohemifacial, parasomnias: síndrome de piernas inquietas, mioclonías de sueño.
3. **Condiciones que se presentan con síntomas psíquicos:** Histeria, descontrol episódico, psicosis esquizofreniforme, ataques de pánico, drogas.
4. **Condiciones que pueden causar crisis de caídas de cabeza:** Causas vasculares, trastornos vestibulares, arritmias cardíacas, cataplexia, hidrocefalia, neuropatías periféricas, parkinsonismo, desequilibrio del paciente añoso, crisis psicógenas.

EXÁMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Crisis única más exploración física y neurológica normal	Sospecha de crisis provocada (además de lo anterior)	Sospecha de epilepsia (además del anterior)
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hemograma completo ▪ Electrolitos séricos ▪ Calcio iónico ▪ Glicemia ▪ Gasometría arterial ▪ Examen general de orina 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Reactantes de fase aguda (VSG, PCR, citoquímico y cultivo de LCR) ▪ Pruebas de función hepática ▪ Pruebas de función renal ▪ Pruebas toxicológicas ▪ Niveles plasmáticos ante ingesta de fármacos que disminuyen el umbral convulsivo ▪ Tomografía computarizada cerebral (TC) y/o Resonancia magnética cerebral (RM) (según sospecha diagnóstica) ▪ Electroencefalograma (EEG) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ EEG enfocado en identificar el tipo de síndrome epiléptico que se sospecha ▪ RM con protocolo de epilepsia ▪ Tamiz metabólico ampliado

TRATAMIENTO AMBULATORIO

1. Medidas generales:

- Concientizar al paciente con epilepsia y a su familia para garantizar la adherencia al tratamiento.
 - Asistir regularmente a todos los controles médicos
 - No suspender FAE sin autorización de su médico tratante.
 - Evitar desvelos, ingesta de alcohol, drogas ilícitas, situaciones de estrés.
 - Facilitar la incorporación de las personas con epilepsia a la educación y la actividad laboral.
 - Todo paciente pediátrico con epilepsia debe ser manejado por neurología pediátrica.
 - Todo paciente bajo control de neurología debe llevar su "diario de crisis".
2. ¿Qué hacer frente a una crisis de epilepsia tónico-clónica?
- Mantener la calma.
 - No intente sujetar ni trate de reanimar al paciente; la persona por si sola se recuperará en pocos minutos.

- Acuéstelo con suavidad en el suelo y despeje el área cercana al paciente.
- No intente respiración artificial. No sirve ni ayuda a que la crisis pase más rápido.
- Proteja la cabeza del paciente de posibles golpes poniendo ropa o un cojín debajo de ella.
- Retirar a la persona de objetos peligrosos como fuego, vidrios o cables eléctricos.
- Aflojar la prenda de vestir en la cintura y el cuello.
- NUNCA trate de abrirle la boca a la fuerza ni introducir nada entre los dientes. Es peligroso para el paciente y para Ud. La lengua no se traga.
- Girar a la persona sobre un costado para permitir que la saliva fluya de su boca, para que pueda respirar mejor y protéjalo de posibles vómitos.
- No frote las extremidades, la crisis tiene un tiempo de inicio y de término que no es modificado por estas medidas.
- Tan pronto como los movimientos de sacudida terminen, asegúrese de que la persona respira libremente.

- Observar a la persona hasta que haya recuperado totalmente la conciencia. Impedir que se aglomere gente a su alrededor.
 - Después de la convulsión, la persona puede encontrarse confusa, se le debe explicar lo sucedido y hacer que descanse hasta que se haya recuperado por completo.
 - Si la crisis convulsiva se prolonga más de 5 minutos, o si se presenta un estado de crisis continuas sin que la persona recupere la conciencia (estado epiléptico) o si una persona tiene una convulsión y no se conoce que padece de epilepsia, debe tener atención médica urgente.
3. ¿Qué hacer frente a una crisis no convulsiva?
- Es poco probable que la persona caiga y se lastime, ya que en este tipo de crisis el paciente no pierde la conciencia, puede presentar movimientos involuntarios de una parte del cuerpo (crisis focales simples), o puede tratarse de desconexiones (ausencias).
 - En las crisis de ausencias o desconexiones, pierde la conciencia, su inicio y final son imperceptibles y dura alrededor de 20 segundos, por lo que se recomienda recordarle aquello que hacía, o lo que se le estaba diciendo.
4. ¿Qué hacer frente a las crisis focales (movimientos automáticos repetitivos):
- Hablarle calmadamente, dando seguridad a la persona y a los demás.
 - Protegerlo de peligros.
 - Quedarse con la persona hasta que recupere la conciencia.
 - No detenerlo a menos que sea esencial para su seguridad.
5. Medidas específicas:
- Para el control agudo de la crisis convulsiva:
 - Diazepam 0,3 a 0,5 mg/kg/dosis IV (pasar lento y sin diluir); o 0,5 a 0,7 mg/kg/dosis por vía rectal (pasar lento y sin diluir), se puede repetir 2 dosis.
 - En caso de paciente conocido con diagnóstico de Epilepsia, que ingresa por descontrol de sus crisis, además de lo anterior, repetir dosis habitual del fármaco antiepiléptico (FAE) que recibe y citarlo a control por Neurología Infantil en 24 a 48 horas.
 - En caso de primera convulsión, se debe esperar a que el paciente recupere el estado de conciencia, identificar el factor desencadenante de la crisis (privación de sueño, alcohol, menstruación, fotosensibilidad, estrés, etc.), si todo fue descartado y la exploración física y neurológica es normal, se lo citará a control por Neurología Infantil en 24 a 48 horas.
 - En caso de exploración física y/o neurológica anormal, el paciente deberá ser hospitalizado.
 - En caso de persistir las crisis, debe ser hospitalizado y se iniciará manejo de estatus convulsivo.

COMPLICACIONES

- Lesiones traumáticas secundarios a la caída.
- Estatus convulsivo.
- Propias de cada síndrome epiléptico, determinados síndromes epilépticos, tienen mayor riesgo de progresar a epilepsia refractaria y asociarse a deterioro neurológico, ej. Síndrome de West no tratado oportunamente tiene mayor probabilidad de progresar a Síndrome de Lennox-Gastaut y asociarse a Retraso

Mental; la epilepsia Rolándica se asocia más frecuentemente a déficit de atención; la epilepsia con puntas centro temporales continuas durante el sueño se asocia con trastorno del lenguaje y déficit de atención; etc.

- Afección del desarrollo neurocognitivo en caso de Epilepsia no controlada.

CRITERIOS DE REFERENCIA

¿Cuándo debemos llevar a un paciente con crisis a un servicio de urgencia?

- Si la crisis se presenta en menor de 1 año.
- Crisis focal o generalizada de duración mayor a 5 minutos o si se presentan una tras otra.
- Crisis focales de inicio.
- Siempre ante una primera crisis convulsiva.
- Cuando hay dificultad para despertarlo después de 30 minutos de ocurrida la crisis.
- Si el paciente se accidenta y tiene heridas producto de la crisis.
- Cuando hay muchos vómitos asociados a cefalea intensa después de la crisis.
- Si la crisis es muy diferente a las crisis habituales.
- Déficit motor posterior a la crisis.

CRITERIOS DE HOSPITALIZACIÓN

- Primera convulsión febril o no febril en menor de 18 meses.
- Estatus convulsivo o no convulsivo.
- Convulsiones febriles o epilépticas con cambio importante en sus características (patrón de crisis) o aumento importante del número de crisis.

- Sospecha de enfermedad subyacente: encefalitis, meningitis, lesiones postraumáticas, (maltrato infantil) etc.
- Sospecha de Síndrome de West.
- Alteración nueva del examen neurológico.
- Primera crisis excepto: Epilepsia con ausencia típica de la infancia, epilepsia Rolándica de la infancia.
- Crisis convulsivas, asociado a signos de hipertensión endocraneana.
- Epilepsia refractaria a tratamiento.

TRATAMIENTO HOSPITALARIO

1. Medidas generales:
 - Ayuno.
 - Brindar oxígeno suplementario para mantener saturación de oxígeno por encima del 90%.
 - Control de signos vitales y estado de conciencia (Escala de Glasgow) cada 3 horas.
 - Mantener vía venosa permeable.
2. Medidas específicas: Para control de la crisis convulsiva:
 - Diazepam 0,3 a 0,5 mg/kg/dosis por vía endovenosa (pasar lento y sin diluir); o 0,5 a 0,7 mg/kg/dosis por vía rectal (pasar lento y sin diluir), pasar 2 dosis si es necesario.
 - En caso de no contar con diazepam pasar midazolam 0,2 a 0,3 mg/kg/dosis por vía endovenosa.
 - En caso de persistir las crisis se pasa a manejo de estatus convulsivo.
3. Selección de FAE, se realizará según tipo de crisis epiléptica, como se ve en la siguiente tabla:

Tipo de crisis	1ra elección	2da elección
Crisis focales y secundariamente generalizadas	Carbamazepina fenitoina	Ácido valproico Levetiracetam Fenobarbital
Generalizadas		
Tónico-clónicas	Ácido valproico	Levetiracetam Fenitoina
Ausencias	Ácido valproico Etosuximida	Lamotrigina clonazepam
Mioclónicas	Ácido valproico	Lamotrigina Levetiracetam Benzodiacepinas
Atónicas, tónicas	Ácido valproico	Lamotrigina Topiramato Benzodiacepinas
Espasmos infantiles	ACTH Vigabatrina	Ácido valproico Topiramato benzopiacepinas

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

- En caso de epilepsia focal con sintomatología compatible con foco ictal en el EEG e imagen de RM sugerente de lesión en misma área, se considera el candidato ideal, para recibir tratamiento quirúrgico de la Epilepsia.
- En caso de tratarse de crisis convulsivas cuya etiología puede resolverse quirúrgicamente.
- En casos seleccionados de Epilepsias no respondedora a fármacos.

CRITERIOS DE PREVENCIÓN

1. Prevención primaria:
 - Mejorar la calidad de atención durante el prenatal, parto y postnatal.
 - Iniciar manejo de seguimiento de recién nacidos de riesgo neurológico.
 - Seguimiento a niños con crisis febriles.
 - Seguimiento a familias con Epilepsia.

2. Prevención secundaria:

- Consejería genética a las familias con antecedentes de síndromes epilépticos.
- Elegir el tratamiento adecuado para el tipo de crisis epiléptica.
- Evitar desvelos, higiene del sueño, evitar deportes de alto rendimiento (ej. buceo, alpinismo).
- Cumplir con la medicación y consultar a su médico frente a cambios farmacológicos.
- Llevar un diario de control de crisis

3. Prevención terciaria:

- Dar seguimiento neuropediátrico según el tipo de síndrome epiléptico.

REFERENCIAS

1. Engel J Jr; International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task

- Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001 Jun; 42(6):796-803.
2. Berg AT, Berkovic S, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, Boas WE and col. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsy*. 2010;51(4):676-685.
 3. Aicardi J. *Epilepsy in children*. 2ª edición. New York: Raven Press, 1994.
 4. Engel J Jr., Pedley TA. *Epilepsy: a comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997.
 5. Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari P, Wolf P. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 3ª edición. London: John Libbey, 2002.
 6. Fejerman N, Medina CS. *Convulsiones en la infancia. Diagnóstico y tratamiento*. 2ª edición. Buenos Aires: El Ateneo, 1986.
 7. Glauser T, Ben-Menachen E, Bourgeois A, Cnaan A, Chadwick D, Guerreiro C, Kalvianen R et al. ILAE treatment Guidelines: Evidence-based analysis of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. *Epilepsia* 2006;47: 1094-1120.
 8. Consenso Chileno manejo de fármacos antiepilépticos en algunos síndromes electroclínicos y otras Epilepsias en niños y adolescentes. XI JORNADAS INVERNALES DE EPILEPSIA Junio 2011 <http://www.ibe-epilepsy.org/regions/>
 9. National Health System (NHS). *Clinical Guidelines: Epilepsy, drugs therapy* 2009.
 10. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion, 2007, *Epileptic Disord* 2007;9(4) 353-412.



Hospital
Arco Iris

EPILEPSIA REFRACTARIA SECUNDARIA A GLIOSIS Y SU MANEJO QUIRÚRGICO. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dra. Aylin Limpías Heredia²

RESUMEN

La epilepsia es una enfermedad invalidante con consecuencias en el crecimiento y desarrollo social de los pacientes que sufren esta enfermedad, más aun considerando pacientes que comienzan episodios convulsivos desde etapas menores a los 2 años, es de mal pronóstico. Además que las opciones de terapia farmacológica, la monoterapia así como la asociación de dos o más fármacos, fracasan. Se debe considerar y tomar en cuenta sin el paciente es candidato a cirugía. Estudios grandes muestran una buena respuesta a la opción quirúrgica en pacientes seleccionados. Este artículo es la revisión de un caso clínico de epilepsia refractaria que se presentó en el Hospital Arco Iris, quien fue sometido a cirugía. Se hizo un seguimiento post quirúrgico el cual clasifica a nuestro paciente en la escala de Engel modificada como grupo I clase B. Concluyendo el estudio de este caso clínico como buena opción quirúrgica: Lobectomía temporal y amigdalohipocampectomía con buenos resultados a corto y mediano plazo, con mejoría considerable de la calidad de vida del paciente y de su entorno familiar.

Palabras clave: Epilepsia, amigdalohipocampectomía

ABSTRACT

Epilepsy is a disabling disease with consequences for growth and social development in patients suffering from this disease, considering a patient convulsive episodes which starts from 2 years younger stages, is of poor prognosis. In addition to drug therapy options, monotherapy and the combination of two drugs fail. Should be considered and taken into account without the patient is a candidate for surgery. A long type of studies showed a good response to lobectomy as surgical option Having more options for treatment. This article is a review of a clinical case of epilepsy refractory to medical treatment that is given as an option to

1. Médico Neurocirujano. Jefe de servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Arco Iris.

2. Médico Cirujano, Médico de Guardia del Servicio de Emergencia del Hospital Arco Iris.

surgery at Arco Iris Hospital as a specific candidate. Post surgical follow which ranks our patient in the modified Engel scale as a group I class B. We conclude the study of this case as a good alternative to surgical lobectomy and Amigdalohypocampectomia with good short and medium term in order to improve the quality and lifestyle.

Keywords: Epilepsy, amigdalohypocampectomy

INTRODUCCIÓN

Las epilepsias afectan al 1% de la población.

Incidencia 50/100.000/año. Las epilepsias afectan a 2-3 millones de personas en Estados Unidos de todas las edades, con un costo anual estimado de 17.6 billones de dólares en forma directa o indirecta.⁽¹⁾

La *International League Against Epilepsy* (ILAE) ha definido al paciente con epilepsia resistente a fármacos como aquel en el que no se han controlado las crisis tras el tratamiento adecuado con dos fármacos antiepilépticos tolerados, adecuadamente elegidos y pautados (bien en monoterapia o en combinación), entendiéndose como falta de control cuando aparezcan crisis a lo largo de dos años de un tratamiento farmacológico estricto.⁽⁷⁾

Más de 250.000 pacientes sufren de epilepsia focal refractaria y en una estimación conservadora 50% de estos pacientes podrían ser candidatos a cirugía de epilepsia.⁽¹⁾

Crisis parcial compleja (CPC) 50% pueden ser refractarias.

Esclerosis del Hipocampo con libertad de crisis de 11%.

Patología dual: Esclerosis del Hipocampo + otra lesión chance de libertad de crisis 3%

Definir la epilepsia resistente a fármacos, conocer las características y sobretodo las posibilidades diagnósticas, optimizan el tratamiento.⁽⁴⁾

CASO CLÍNICO

A continuación describiremos un caso, el cual es referido por nuestro departamento de ayuda social, debido a que familia no cuenta con recursos económicos.

Paciente de 8 años de edad, acude al Hospital Arco Iris, con un retardo psicomotor, sin lograr emitir lenguaje, atáxico, no logra caminar solo. Con cuadro clínico caracterizado por frecuentes convulsiones, en un promedio de 5 veces cada día, crisis convulsivas parciales con generalización secundaria, con grave afectación de calidad vida y alta dependencia familiar.

Con los antecedentes de parto a término, distócico, presentación podálica, llanto tardío, aparentemente sin complicaciones durante el embarazo. Edad de la madre al momento del parto 35 años, edad del padre 33 años.

El paciente debutó al 1 año y 6 meses de vida con crisis convulsiva en la que llanto enérgico provoca su desvanecimiento súbito, posterior a cianosis marcada, seguido de una hipotonía muscular generalizada, recibe atención médica correspondiente y es diagnosticado, espasmo del sollozo cianótico.⁽³⁾

El siguiente episodio en el que el paciente presenta una crisis, fue a los 2 años y 9 meses, un año y 3 meses después de su debut, en esta oportunidad el paciente, además de presentar movimientos tonicoclónicos las crisis se acompañan de relajación de esfínteres, es valorado por especialista se inicia tratamiento anticonvulsivante con

Carbamazepina sin ninguna mejoría, episodios de crisis con predominio de movimientos en hemicuerpo izquierdo, se decide un cambio de anticonvulsivante, a Acido Valproico, que controla las crisis parcialmente, por corto tiempo.

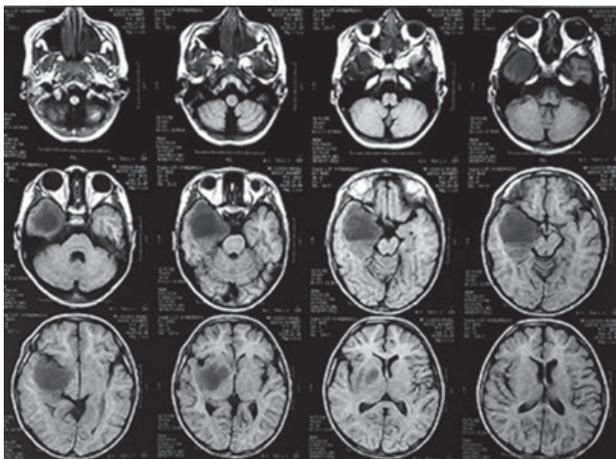
Persisten crisis, pese a que continúa estricto tratamiento farmacológico por Neurología.

Previo al tratamiento quirúrgico, el paciente se encontraba recibiendo Acido Valproico 150mg VO cada 12hrs, Clobazam 3 gotas cada 12hrs. Y pese al mismo presentaba convulsiones diarias, frecuencia 5 veces día.

Es valorado por servicio de neurocirugía, con Tomografía Computarizada (TC) de cráneo simple, donde se evidencia imagen hipodensa en lóbulo temporal, por lo que se solicita Resonancia Magnética (RM) cerebral con contraste.

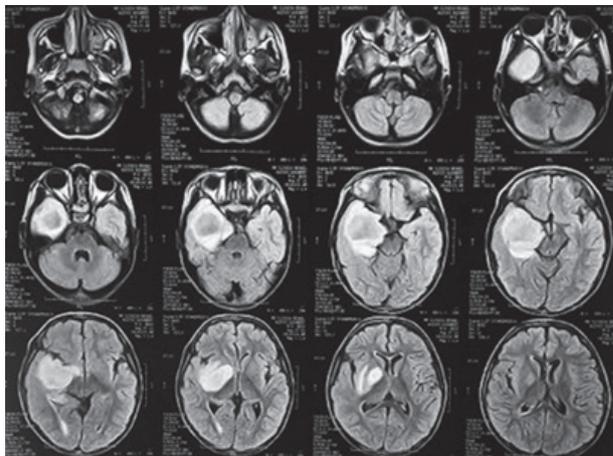
RM: Lesión expansiva intraxial, en región temporal derecha que no se refuerza con el medio de contraste.

Imagen N° 1



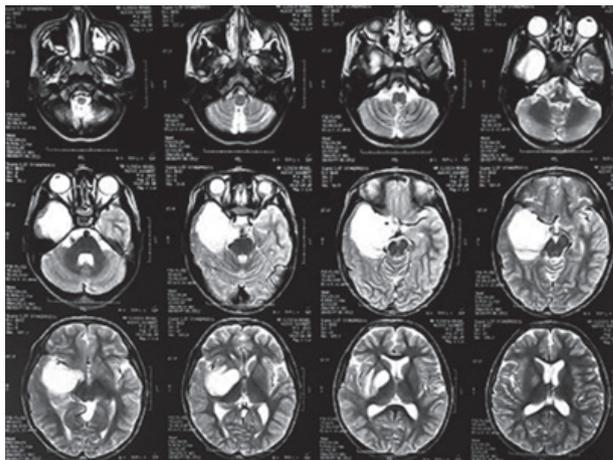
RM. T1, muestra área de hipointensidad en región temporal derecha que se extiende hasta ganglios de la base. Fuente propia.

Imagen N° 2



Flair hiperintensidad temporal derecha.
Fuente propia.

Imagen N° 3



RM T2 Hiperintensidad temporal derecha.
Fuente propia.

Impresión Diagnóstica

Lesión cerebral Temporo-parietal derecha con extensión a ganglios de la base (Sin reforzamiento con medio de contraste).

Plan

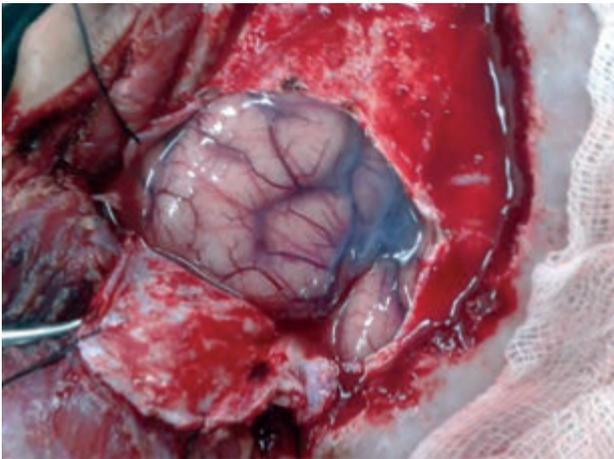
Lobectomía (2/3 anteriores) temporal y amigdalohipocampectomía derecha.

Imagen A



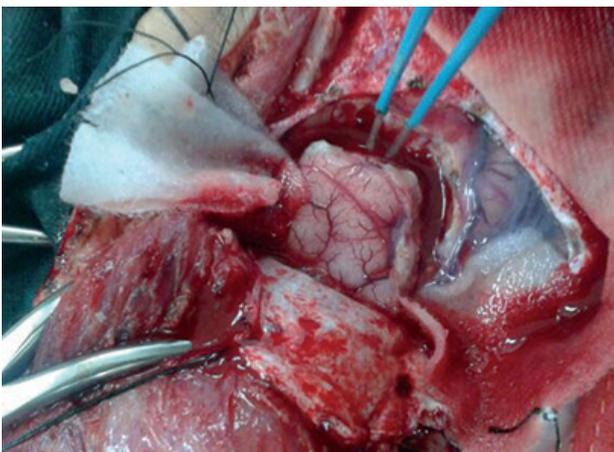
Posición quirúrgica. Fuente propia.

Imagen B



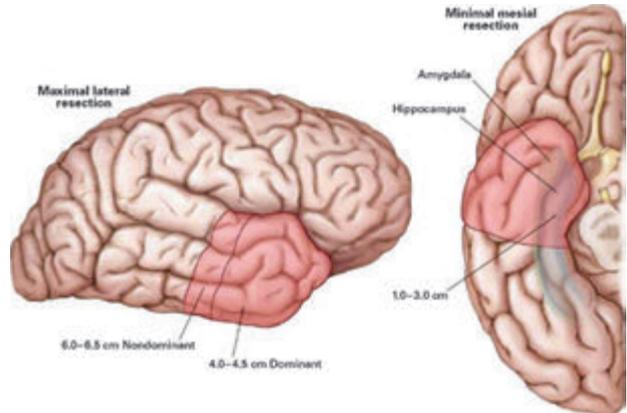
Apertura dural arciforme con base anterior; se identifica lóbulo temporal, fisura de Silvio y globo frontal derecho. Fuente propia.

Imagen C



Corticotomía temporal derecha. Fuente propia.

Imagen D



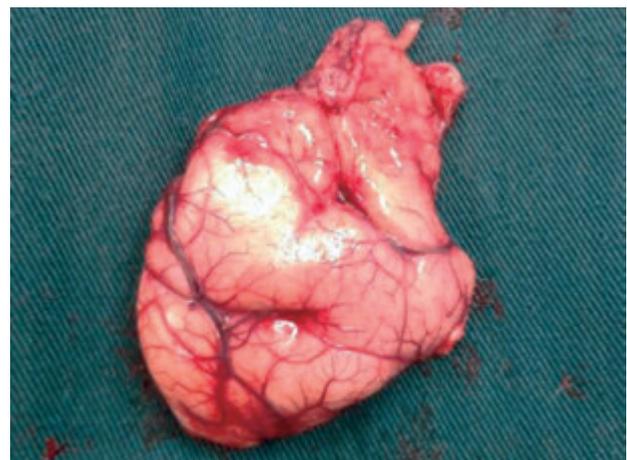
Extensión de la resección de lóbulo temporal y estructuras temporomesiales.

Imagen E



Lecho postquirúrgico, resección completa de los 2/3 anteriores del lóbulo temporal derecho. Fuente propia.

Imagen F



Lóbulo temporal derecho (Polectomía) (2/3 ant). Se envía a estudio anatomopatológico. Fuente propia.

Resultado Histopatológico:

- Gliosis de lóbulo temporal.

DISCUSIÓN

Concepto de epilepsia refractaria

Las epilepsias refractarias, también llamadas "fármaco-resistentes" corresponden aprox. al 20-30% de toda la población portadora de epilepsia en adultos, pero este porcentaje es mayor en niños. En este último grupo la prevalencia puede llegar hasta 8%, observándose un aumento progresivo de esta cifra en relación con la mayor esperanza de vida. La discapacidad que estos pacientes sufren es similar a la encontrada para pacientes con cáncer de mama o de pulmón dentro de las características sintomáticas queda un grupo de pacientes, donde el deceso sobreviene sin que aparezca una causa clara; en muchos casos, sin siquiera saberse si fue próximo o no a una crisis, "muerte súbita o inexplicada en epilepsia" (denominada en inglés SUDEP: "sudden unexpected death in epilepsy"). Este índice en personas con bajo control de sus crisis es aproximadamente de 10 muertes por 1.000 pacientes por año. ⁽⁵⁾

Terapia Farmacológica

Antes de la década del '90 las drogas con las cuales se disponía para el tratamiento farmacológico de la epilepsia eran las drogas "clásicas o tradicionales".

Estas drogas tienen probada eficacia y familiaridad para su uso tanto por parte de los especialistas en epilepsia como de los neurólogos generales. Dentro de las usadas están: Carbamazepina, Acido valproico, Fenobarbital, Fenitoina, Primidona, Etosuximida. ⁽¹³⁾

Luego de la década del '90 comienzan a incorporarse al arsenal terapéutico las llamadas drogas "nuevas", que a diferencia de las anteriores tendrían un metabolismo no

tan complejo y menor índice de interacciones y efectos adversos, con mayor tolerabilidad y confort para el enfermo, aunque de eficacia similar a las drogas clásicas

Terapia farmacológica nueva con gabapentina, lamotrigina, topiramato, levetiracetam, oxcarbazepina, vigabatrina, felbamato, tiagabina, zonisamida, lacosamida.

En caso que esta terapia farmacológica no funcione y considerando las características invalidantes de la epilepsia. Se debe considerar alternativas quirúrgicas. ⁽¹²⁾

Alternativas de tratamiento quirúrgico

La cirugía de la epilepsia se remonta a la década de los 50s; sin embargo ha tomado un lugar de importancia en los últimos 20 años. Desafortunadamente todavía existe una demora muy significativa para referir los pacientes a una evaluación para cirugía de epilepsia, dado que persiste la percepción del médico que la cirugía de epilepsia es un procedimiento de último recurso.

Entre el 70 y 80 % de las cirugías como opción quirúrgica para la epilepsia son en el lóbulo temporal siendo en el resto de porcentaje extratemporales, dándonos las opciones de tratamiento paliativo por ser quizás zonas funcionales o también la opción de resecar la porción. ⁽¹⁵⁾

De los pacientes con epilepsia refractaria (Candidatos a cirugía) estudiados en base a protocolos ya establecidos, solo un pequeño número (10%) cumplen con los requisitos para cirugía y será intervenidos quirúrgicamente, con opciones de curación, el resto con opciones paliativas (Disminución de frecuencia de crisis, con la consiguiente mejora en calidad de vida).

Se debe considerar el tipo o los tipos de ataques que el paciente manifieste, se debe tener en cuenta el área del cerebro involu-

crada mediante estudios de imagen (RM) y video EEG y se debe analizar la importancia de esta región funcionalmente. En un protocolo básico para plantear cirugía de la Epilepsia se debe investigar 4 áreas: ⁽⁸⁾

1. Área de inicio ictal, con video EEG
2. Área lesional: RM cerebral.
3. Área irritativa: Zona de propagación de la crisis con EEG y/o Video EEG.
4. Área sintomatogénica, características clínicas.

La coincidencia de estas áreas permiten localizar el **área epileptogénica**. Y la resección de la misma puede dejar al paciente con libertad de crisis. En caso de no coincidencia de las áreas, la posibilidad de libertad de crisis se reduce considerablemente, aunque se podría hablar de disminución de frecuencia de crisis.

Un 70% de enfermos con epilepsia refractaria del lóbulo temporal presenta esclerosis hipocampal o esclerosis temporal mesial, siendo este el prototipo de síndrome para resolución quirúrgica, ya que el 70-80% de los mismos después de la cirugía queda con libertad de crisis, en el caso de nuestro paciente se procedió al protocolo de estudio prequirúrgico incluyendo Video EEG, a la resección de la lesión incluyendo estructuras temporomesiales, paciente habría presentado 2 crisis en el postquirúrgico mediato y actualmente con libertad de crisis. ⁽¹⁷⁾

El resultado Histopatológico concluye con Gliosis de Lóbulo temporal, dentro de los diagnósticos diferenciales planteados previos estaban tumores gliales de bajo grado, tumores mixtos neurogliales, ganglioglioma, DNET, etc. Planteamos control imagenológico (RM) a mediano plazo para control lesional. ⁽¹⁹⁾

CONCLUSIONES

La cirugía de las Epilepsias es una clara alternativa de tratamiento en pacientes que son candidatos, cumpliendo los requisitos y habiéndose comprobado el fallo del tratamiento farmacológico. Se debería realizar tan pronto como sea posible identificada la zona epileptogénica, si bien es un tratamiento invasivo y riesgoso, se debe hacer la valoración correspondiente de cada caso, brindando una mejor calidad de vida del paciente y su familia.

En el caso clínico descrito no se pudo realizar un control y seguimiento cercano de la paciente por proceder y residir en otro departamento de nuestro país, pero sabemos que su calidad de vida mejoró considerablemente, se protegieron las zonas funcionales más importantes y no se tuvieron complicaciones en el postoperatorio.

REFERENCIAS

1. Campos M. Cirugía de las Epilepsias Refractarias: Estado del arte. Rev. Médica Clin. Condes Chile 2008; 19(5) 601 - 609
2. Enrique José Herrera, Claudio Palacios, Julio César Suárez, Francisco José Pueyrredón. Cirugía de epilepsia refractaria en niños y adolescentes. Serie de casos. Arch. argent. pediatr. (2012) 110.
3. Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Incidence of epilepsy and unprovoked seizures in Rochester, Minnesota: 1935-1984. *Epilepsia* 1993;34:453-468.
4. Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med* 2000;342:314-9.
5. Binnen CD, Polkey Ch E. Commission on neurosurgery of international league against epilepsy (ILAE) 1993-1997: recommended standards. *Epilepsia* 2000;41:1346-9.
6. Berg AT. Epidemiology of the intractable epilepsy. In: *Textbook of Epilepsy Surgery*. Hans Lüders (Ed.). Informa, UK, 2008. Pag: 207- 214.

7. Campos MG, Wiebe S. Epilepsy Surgery: Access, cost and quality of life. In: Textbook of Epilepsy Surgery. Hans Lüders (Ed.). Informa, UK, 2008. Pag: 223-229.
8. Campos MG, Godoy J, Mesa T, Torrealba G, Gejman R, Huete I. Temporal lobe epilepsy with limited resources: results and economic considerations. *Epilepsia* 2000;41(S4):18-21.
9. Williamson P D, Jobst B C. Epilepsy Surgery in Developing countries. *Epilepsia* 2000;41(S4):2-8.
10. Carreño M, Lüders HO. General principles of presurgical evaluation. In: Textbook of Epilepsy Surgery. Hans Lüders (Ed.). Informa, UK, 2008. Pag: 409-422.
11. Engel Jr. J, Wieser HG, Spencer D. Overview: Surgical therapy. In: Engel J Jr&Pedley TA ed. *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-RavenPublishers, 1997. Pag:1673-1676.
12. Kanner A y Campos M. Evaluación prequirúrgica. En: *Diagnóstico y Tratamiento de las epilepsias*. Campos MG y Kanner AM (Editores). Editorial Mediterráneo, Santiago- Buenos Aires- Montevideo, 2004, Pag: 574-596.
13. Morris H, Najm I, Kahane P. Epilepsy Surgery: Patient selection. In: Textbook of Epilepsy Surgery. Hans Lüders (Ed.). Informa, UK, 2008. Pag: 230-237.
14. Wiebe S. Effectiveness and Safety of Epilepsy Surgery: What is the Evidence? *CNS Spectr* 2004;9:120-122.
15. Lancman M, Lambrakis Ch, Steinhardt M, Myers L. Pseudocrisis epilépticas: crisis no-epilépticas psicógenas. En: *Diagnóstico y Tratamiento de las epilepsias*. Campos MG y Kanner AM (Editores). Editorial Mediterráneo, Santiago- Buenos Aires- Montevideo, 2004, Pag: 795-814.
16. Engel J Jr, Wiebe S, French J, et al. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy. *Epilepsia* 2003;44:741-51.
17. Campos M y Alonso M. Cirugía de las Epilepsias. En: *Epilepsias: Todo lo que Ud. desea saber*. Acevedo C, Campos MG, Mesa T, Nuñez L (eds). Santiago de Chile, 2007. Pag: 299-304.
18. Campos M y Kuester G. Tratamiento quirúrgico de la Epilepsia del Lóbulo Temporal. En: *Diagnóstico y Tratamiento de las epilepsias*. Campos MG y Kanner AM (Editores). Editorial Mediterráneo, Santiago- Buenos Aires- Montevideo, 2004, pag: 603-620.
19. Özkara C, Uzan M, Benbir G, et al. Surgical outcome of patients with mesial temporal lobe epilepsy related to hippocampal sclerosis. *Epilepsia* 2008;49:696-699.
20. Nagel SK, Elbabaa SK, Hadar EJ, Bingaman WE. Hemispherectomy techniques. In: Textbook of Epilepsy Surgery. Hans Lüders (Ed.). Informa, UK, 2008. Pag: 1121-1130.
21. Fandiño J, Fiol M. Cirugía paliativa de las epilepsias: Callosotomía y transección subpial múltiple. In: Campos MG, Kanner AM, Eds. *Epilepsias: Diagnóstico y tratamiento*. Editorial Mediterráneo, Santiago, Buenos Aires, Montevideo, 2004. Pag: 636-645.
22. Heaney DC, Begley CE. Economic evaluation of epilepsy treatment: a review of the literature. *Epilepsia* 2002;43(S4):10-16.
23. Campos MG. Cost in Epilepsy: Latin America versus Europe. *Epilepsia* 2004;45(S3):189-190.
24. Picot MC, Neveu D, Kahane P et al. [Cost-effectiveness of epilepsy surgery in a cohort of patients with medically intractable partial epilepsy-preliminary results]. *RevNeurol (Paris)* 2004;160(S5):354- 367.

FRACTURA DE APÓFISIS ODONTOIDEA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS Y REVISIÓN DE TÉCNICA QUIRÚRGICA CON FIJACIÓN ANTERIOR DIRECTA CON TORNILLOS CANULADOS

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dr. Juan Valle Araoz¹

RESUMEN

En el tratamiento de fracturas de apófisis odontoides tipo II y III actualmente se cuenta con varios sistemas de fijación anterior y posterior (Tornillos transarticulares, subaxiales y alambres sublaminares como tratamiento único o complementario) que han permitido mejorar los resultados disminuyendo la morbimortalidad y en cierta medida prescindir de la colocación de ortesis externas. Su aplicación amerita un acabado conocimiento de la anatomía de la región cervical superior y la realización correcta de estas técnicas las cuales han permitido obtener resultados funcionales satisfactorios y acortamiento importante de los tiempos de hospitalización. Presentamos tres casos de fractura odontoidea(FO) 2 tipo II y una tipo III tratados en el Hospital Arco Iris.

Palabras Clave: Tomografía computada, Fractura Odontoidea, Resonancia Magnética.

ABSTRACT

Actually In the treatment of odontoid fracture they are several anterior and posterior systems fixation such as Posterior Trans articulars crews, pedicles crews and sublaminary cables that can be used for complementary or unique treatment. These methods reduce the complications and mortality and avoid use of external orthosis. The application of this treatment needs the anatomy of cervical region and techniques to give functional results and short time of hospitalization. We presente three cases of odontoid fractures (FO) tipe II and III that were at Arco Iris Hospital.

Keywords: Tomography, odontoid fracture, magnetic resonance.

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital Arco Iris, La Paz, Bolivia.

INTRODUCCIÓN

Las fracturas de Odontoides tipo II y III de acuerdo a la clasificación de Anderson y D'Alonzo son las consideradas las más inestables y fueron siempre de difícil manejo. (1,2). (Imagen N.1)

Imagen N° 1



Fuente: Boos, Aebi. Spinal Disorders. Fundamentals of Diagnosis and Treatment. ©2008 Springer-Verlag Berlin Heidelberg

La inmovilización externa se usa como un método frecuente por algunos autores, sin embargo la cirugía brinda una mejor fijación. La cirugía por vía posterior como la interlamina y la interfacetaria de Magerl se usan pero bloquean la movilidad rotacional del segmento atlas axis.^{1,2,3} Bohler describe las primeras cirugías por vía anterior, esta técnica fue modificada en los últimos años y en la actualidad se está realizando con técnicas de abordaje mínimamente invasivas. En el presente trabajo presentamos la experiencia de la técnica VIA ANTERIOR utilizada en nuestra serie y se realiza una revisión de la literatura con respecto a la misma.

Los traumatismos raquímedulares a nivel de la columna cervical pueden ser causa de muerte o determinar graves secuelas neurológicas invalidantes; el tratamiento adecuado y sus resultados dependerán del diagnóstico precoz con que se realicen. Antiguamente (50 años atrás) la mortalidad por estas fracturas era de un 80%^(1,4,5), en la actualidad, gracias a los grandes avances diagnósticos neuroradiológicos y nuevos enfoques terapéuticos, estas cifras están por

debajo del 10%^(3,4,6). Ciertas características clínicas pueden hacer sospechar la presencia de fracturas del segmento cervical superior, como el dolor y contractura occipito cervical, la rotación craneal irreductible, la contusión frontal en un paciente que se sujeta la cabeza con las manos en el servicio de emergencia y los que presentan una cuadriplejía asociada a trastornos respiratorios graves. Las radiografías simples de columna cervical (AP, lateral y transoral) deben realizarse ante la sospecha de Trauma raquímedular cervical. Considerando para todos los efectos al paciente como presunto traumatizado cervical hasta que no se demuestre la integridad de la columna cervical. Debe realizarse un estudio de Tomografía Computarizada (TC) con reconstrucción sagital y tridimensional que actualmente puede lograrse con la tomografía multicorte y permite una información muy valiosa para la interpretación y manejo de la lesión. La Resonancia Magnética (RM) es complementaria y permite visualizar imágenes de lesión del tejido nervioso (Radiculopatía, mielopatía) y partes blandas.^(7,8)

Las fracturas de la apófisis odontoides son las lesiones cervicales más comunes, alcanzando de un 10 a 15% de todas las fracturas cervicales y algunos describen hasta un 20 %^(4,9,10). Estas fracturas mayormente ocurren en la unión o base del odontoides y el cuerpo del C-2 (Tipo II) o en el cuerpo de C-2 (Tipo III) y produce inestabilidad Atlanto axial, presentando los pacientes un riesgo inmediato o tardío de sufrir una lesión grave medular y a veces la muerte. En 1910, Mixter y Osgood y Pilcher, publican las dos primeras referencias bibliográficas sobre el tratamiento quirúrgico de una fractura de la base de la Odontoides. Eran fracturas antiguas de la base del odontoides con pseudoartrosis ya establecidas y que se les realizó una artrodesis interlamina C1-C2 con seda, obteniendo un buen resultado funcional y neurológico. A lo largo de setenta años

las pautas de terapia sobre estas fracturas son la mejora de técnicas de contención ortopédica, fijación posterior interlaminar C1-C2, fijaciones interarticulares C1-C2, o resecciones de la apófisis Odontoides. ^(11,12,13)

Por vía posterior la artrodesis de C1-C2, compromete la rotación axial en 45° y flexo-extensión en 15°. La fijación anterior de la odontoides, descrita por Böhler ^(14,15) en 1981, ha ganado popularidad en los últimos años no sólo por sus grandes posibilidades de estabilización de C1-C2, sino por preservar la capacidad de movimiento. En un inicio la operación se realizaba mediante una gran disección de las estructuras del cuello. Actualmente se emplea un procedimiento similar al que se realiza durante la discectomía cervical. Esto reduce mucho las complicaciones de la cirugía. La utilización de tornillos y parte del instrumental canulados facilita aún más el proceder quirúrgico. El motivo de la presentación es para presentar la experiencia en la fijación anterior de la apófisis Odontoides con el uso de tornillos canulados, que ingresan por la base y borde anterior del cuerpo de Axis, en 3 de nuestros pacientes en el Hospital Arco Iris con fracturas tipo II (Inestable) de Odontoides.

Las fracturas odontoideas tipo II y III son inestables pudiendo presentar una morfología variable lo cual hace necesario un análisis individual de cada caso y de requerir la aplicación de técnicas de fijación quirúrgica asimismo elegir la más adecuada para cada enfermo.

La revisión de casuísticas recientes sugiere que la utilización de halovest u ortesis cervicales, técnicas hasta hace poco tiempo de uso habitual y si se quiere de primera línea, pueden determinar complicaciones sistémicas y una tasa de falla de fusión alta y una tolerabilidad baja en pacientes geriátricos especialmente ^(3,4,16).

CASO N.1

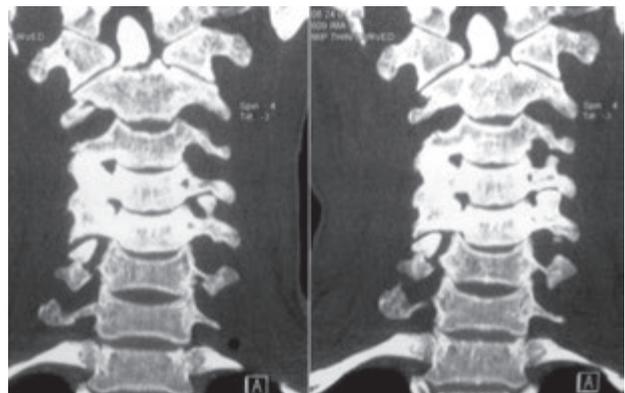
Paciente masculino de 43 años de edad que sufrió accidente automovilístico con impacto frontal y mecanismo de latigazo. Sufrió pérdida de conciencia posterior de minutos de duración, sensación de adormecimiento, parestesias en las 4 extremidades que cedió progresivamente. Ingresó con dolor cervical importante, limitación al movimiento del cuello con parestesias leves en las manos, sin focalización al examen clínico. Se realizó inmovilización inicial con collar de Philadelphia. La TC multicortes de columna cervical mostró fractura de Apófisis Odontoides con zona de diástasis en la base y trazo espiroideooblicuo. Se clasificó como fractura Tipo II inestable. Se asocia listesis C5-6. (Imagen N. 2 y 3).

Imagen N° 2



TC Corte sagital FO tipo II, Listesis C5-6. Fuente propia.

Imagen N° 3

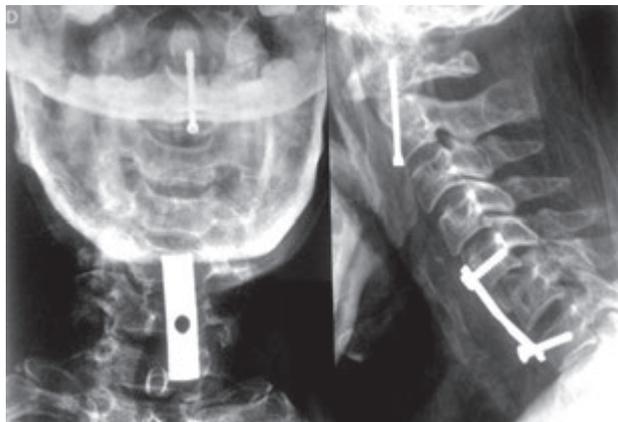


TC Vista AP (Coronal) FO tipo II. Fuente propia.

El paciente en buenas condiciones generales sometido a tratamiento quirúrgico a las 48 horas del ingreso, se realizó artrodesis

por vía anterior con tornillo canulado transodontoideo y colocación de placa tercio de caña de caña a por listesis C5-6 con fijación con tornillos a nivel C5 y C7. (Imagen N.4)

Imagen N° 4



Control radiográfico Artrodesis anterior con tornillo transodontoideo y placa anterior tercio de caña fijada con tornillos C5, C7. Fuente propia.

El paciente evolucionó sin complicaciones posquirúrgicas siendo dado de alta a los 7 días. No presentó clínica neurológica y se mantuvo con collar Philadelphia durante 8 semanas.

CASO N. 2

Paciente masculino de 23 años de edad, universitario, 5 horas de evolución previo a su ingreso, en estado de ebriedad cae a un barranco de aproximadamente 10 metros, mientras discutía con su pareja, con pérdida de conciencia posterior de tiempo no cuantificado, es traído por los Bomberos con múltiples escoriaciones, heridas faciales, herida contusa tipo SCALP parietal derecha con sangrado moderado. Al ingreso se colocó inmovilización con collar cervical de Philadelphia por intenso dolor.

No se objetivó signología neurológica. La TC de ingreso mostró fractura odontoidea grado III (Imagen N. 5 y 6).

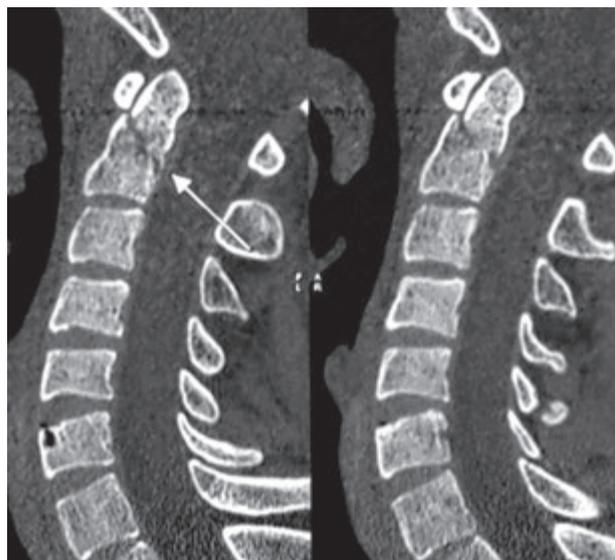
Se operó a las 72 horas realizándose fijación con tornillo transodontoideo HCS (Headless Compression Screw Synthes) (40mm y 3mm de diámetro) C2 por vía anterior.

Imagen N° 5



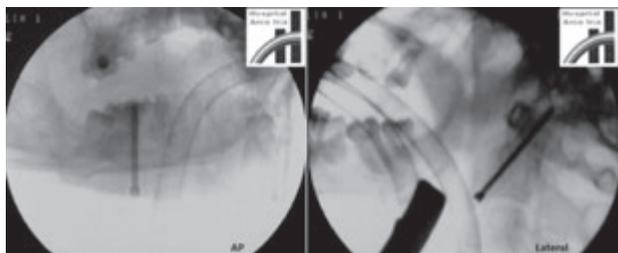
TC multicortes de 16 canales coronal con reconstrucción 3D que muestra trazo de fractura en la base de la apófisis odontoides que se extiende al cuerpo de C2. Fuente propia.

Imagen N° 6



Corte sagital que muestra fractura de odontoides con trayecto oblicuo de anterosuperior a posteroinferior extendido al cuerpo del axis. Fuente propia.

Imagen N° 7



Control radiografico intraoperatorio. Fuente propia.

Imagen N° 8



Rx Vista lateral post-operatoria. Fuente propia.

El procedimiento se completó sin complicaciones. El paciente fue dado de alta con collar Philadelphia (Por 8 semanas) a los 4 días de postoperatorio sin complicaciones.

CASO N. 3

Paciente masculino de 37 años de edad, mientras conducía su taxi en horas de la madrugada sufrió asalto en vía pública, con herida por arma de fuego, proyectil con sitio de ingreso en región mastoidea derecha. Con pérdida de conciencia posterior, amnesia en relación al hecho, ingresa con intenso dolor occipito cervical, disnea (Insuficiencia respiratoria secundaria), severa disfonía,

alteraciones de deglución y en la movilización de secreciones, hipoestesia hemicara derecha, disfagia, parestesias en brazos y manos bilateral. Al ingreso se colocó inmovilización con collar cervical de Philadelphia por intenso dolor. La TC de ingreso mostró fractura odontoidea grado II. TAC de cráneo simple: Contusión hemorrágica en protuberancia lado izquierdo. (Imagen N. 9) TC columna cervical: Fractura cervical C2 parcialmente fragmentada de apófisis odontoides, fractura inestable tipo II. Trayecto de bala con burbujas de aire, múltiples esquirlas cruzan línea media, parte anterior C1-C2, resto de proyectil impactado en la unión de odontoides y cuerpo del axis, al lado izquierdo. (Imagen N. 10 y 11).

Imagen N° 9



TC axial. Fuente propia.

Imagen N° 10



TC coronal. FO tipo II. Esquirlas y resto del proyectil en unión Odontoides y cuerpo del axial lado izquierdo. Fuente propia.

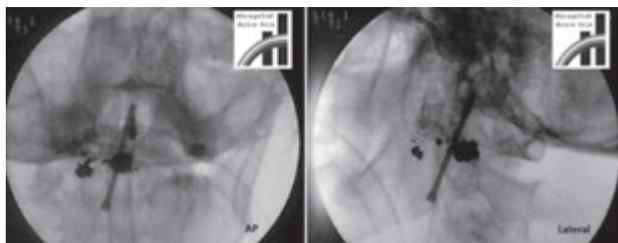
Imagen N° 11



TC sagital. FO tipo II inestable. Fuente propia.

Se realizó instrumentación anterior de columna cervical a las 48hrs, tornillo transodontoideo C2, con control fluoroscópico biplanar. (Imagen N. 12)

Imagen N° 12



Fuente propia.

Imagen N° 13



Rx. Lateral. Fuente propia.

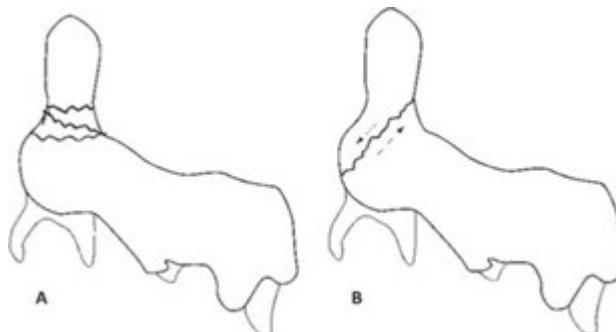
Procedimiento quirúrgico sin incidentes, el paciente fue dado de alta con collar Philadelphia (Por 8 semanas) a los 12 días de postoperatorio sin complicaciones añadidas, mantenía disfonía, hipoestesia hemica-ra derecha, alteraciones en la deglución con mejoría progresiva.

DISCUSIÓN

Los tres pacientes con FO: 2 de ellos tipo II y uno con tipo III, según la clasificación de Anderson y D'Alonzo, fueron abordados

por vía anterior. Los 3 con trazos de fractura transversa u oblicua anterior (Imagen N.14) que permite la compresión y la fijación con tornillo via anterior.

Imagen N° 14



En inciso A FO con trazo transverso u oblicuo anterior (anterosuperior a posteriorinferior) B. FO con trazo oblicuo posterior (anteroinferior a posterosuperior) configuración que no permite la osteosíntesis anterior, tornillo podría desplazar la fractura. Fuente propia.

Los tres pacientes varones, fueron sometidos a tracción cervical bajo control fluoroscópico biplanar (AP y lateral) previo al procedimiento quirúrgico, dos de ellos presentaron parestesias en forma transitoria, el otro paciente con interrogatorio no confiable al ingreso por estado de ebriedad.

TECNICA OPERATORIA.- Ronald I. Apfelbaum^(2,10) describe la técnica detalladamente para el abordaje anterior de Odontoides. El paciente es colocado en la mesa de operaciones en decubito supino manteniendo la tracción con el halo, peso (3-4 kilos) para conseguir o mantener la reducción y alineamiento del odontoides. Se obtienen las imágenes fluoroscópicas en AP y lateral con un Arco en C radiológico. Se ingresa a través de una incisión oblicua lateral del cuello siguiendo borde anterior del musculo esternocleidomastoideo y siguiendo la técnica de Cloward se disecan los planos hasta exponer el plano pre vertebral y se colocan separadores auto estáticos.

Siguiendo el plano pre vertebral y con un disector romo se separa bajo visión fluoroscópica hasta delimitar el borde inferior de C2 y se inicia la preparación del lecho para la fijación utilizando tornillos canulados.

Imagen N° 15



Fuente: Boos, Aebi. Spinal Disorders. Fundamentals of Diagnosis and Treatment. ©2008 Springer-Verlag Berlin Heidelberg

Se labra el lecho con un punzón y se coloca la cánula de trabajo pegada al borde del cuerpo y través de ella se ingresa primero con una guía metálica que se introduce con un perforador eléctrico y seguidamente se ingresa con una tarraja canalada para formar el lecho y finalmente se coloca el tornillo canulado el cual debe atrapar el ápice cortical del odontoides y asegurar bien la aproximación de la apófisis a la base del cuerpo para lograr una buena coaptación que permita la formación de un buen callo óseo y de esta manera se evita un porcentaje de fallas por pseudoartrosis.

Métodos de tratamiento: Los métodos actuales para la estabilización del odontoides requiere de una inmovilización externa rígida o de la fijación quirúrgica. La inmovilización externa con una ortesis rígida como el sistema Halo Vest con el que contamos en el Hospital Arco Iris, puede permitir la consolidación sin embargo está limitada debido a los porcentajes altos de pseudo artrosis con limitación funcional del paciente. La cirugía ofrece varias alternativas en cuanto a técnicas quirúrgicas y muchos centros usan la fijación anterior directa con tornillo, la cual proporciona una fijación con estabilidad inmediata, permitiendo la consolidación con conservación del movimiento normal de

C1-2. El principal objetivo del tratamiento de una fractura de la Apófisis Odontoides es conseguir, lo antes posible y de la forma más cómoda, la artrodesis consolidada ósea, respetando la función biomecánica de la unidad funcional atloaxoidea y de las estructuras vasculo-nerviosas cercanas. Las técnicas que actúan a distancia del foco de fractura, no garantizan inmovilidad terapéutica y no permiten preservar la funcionalidad por lo tanto se deben mantener como tratamientos de segunda opción. El tratamiento que se debe ofrecer y como muchos autores preconizan ^(16,17,18) es de reducir lo más precozmente posible, inmovilizar la lesión completamente, actuando directamente sobre el foco de fractura y no actuar sobre los elementos ligamentarios, articulares y/o musculares. Métodos indirectos: Son aquellos que actúan a distancia del foco de fractura de la odontoides, se han usado técnicas conservadoras diversas, como ortesis cervicales, compás de tracción cervical o halos cráneo torácicos y técnicas quirúrgicas de artrodesis interlaminares C1-C2, artrodesis occipito cervicales, artrodesis interarticulares anterior o posterior C1-C2, resecciones de la apófisis odontoides y técnicas combinadas. En la mayoría de las series publicadas se describe un considerable número de fracasos en el tratamiento de las fracturas de la base de la Apófisis Odontoidea independientemente de los métodos indirectos utilizados ^(4,19,20).

Se ha implicado a factores de déficit vascular o diferenciación trabecular deficitaria en la base de la odontoides. Según la literatura el índice de fracasos de consolidación con el uso de ortesis cervicales oscila del 15 al 100% de los casos ⁽¹²⁾; los pacientes tratados mediante halo craneotorácico o compás de tracción cervical no superan el 60% de consolidaciones óseas ⁽¹⁵⁾ y los sometidos a artrodesis interlaminares obtienen de un 20 a un 100% de consolidaciones Método directo: La osteosíntesis anterior de las fractu-

ras agudas de la base de la AO mediante su atornillado, descrita por Böhler y Nakanishi en 1981, es actualmente un método ideal que puede y debe usarse desde un inicio. Cumple con criterios traumatológicos de tratamiento de una fractura, obtiene consolidación ósea en la gran mayoría de los casos. Hoy en día ningún paciente tributario de esta técnica debería ser tratado inicialmente mediante técnicas indirectas que consiguen menos número de consolidaciones óseas o que de entrada reducen la funcionalidad atloaxoidea. Los resultados en cuanto al índice de fusión en el abordaje anterior con tornillos, son uniformes y están por encima del 90%^(16,17) La selección de la técnica quirúrgica no depende de la edad y debe usarse en todos los casos por ser lesiones potencialmente inestables como lo demuestran muchos autores^(9,10). Fusil Shilpakar y colaboradores⁽¹⁰⁾ sugiere realizar una buena selección y recomienda los fijadores externos únicamente para pacientes que tienen alto riesgo para la cirugía. Los pacientes grado II y algunos grado III deben ser fijados con tornillo anterior, siendo un pre requisito relativo la integridad del ligamento transversal. Recomendando el abordaje posterior para aquellos pacientes de cuello corto o de tórax amplio que impiden el abordaje anterior. Las fracturas de acuerdo a la clasificación de Roy- Camille, enunciado en su trabajo por E. Fourniols⁽¹²⁾ se describe los tipos transversal, las oblicuas anterior y posterior, siendo la oblicua anterior de mayor riesgo para la no unión. Con las técnicas mínimamente invasivas, el abordaje anterior también ha sido comprendido y Jonathan s. Hott⁽²⁰⁾ describe la técnica utilizando el retractor tubular Metrex a través de una muy pequeña incisión. En nuestros casos operados, motivos de esta presentación, no tuvimos ninguna complicación.

CONCLUSIONES

Creemos que el adecuado estudio de cada caso individualizando tipo de fractura, factores de riesgo y potenciales complicaciones dependiendo de factores generales y anatómicos permite la aplicación de varias opciones quirúrgicas seguras y relativamente nuevas que se integran como parte importante del tratamiento de las fracturas de apófisis odontoides. La fijación anterior directa del Odontoides con tornillo es una técnica que confiere una estabilidad inmediata y proporciona una recuperación anatómica óptima para la curación del hueso. La consolidación ósea se logra con esta técnica, hasta en el 85% de casos y la estabilización exitosa en el 91%. Los tres casos presentados evolucionaron con recuperación total sin dolor asociado a pseudoartrosis o inestabilidad, ni complicaciones asociadas a los procedimientos quirúrgicos.

REFERENCIAS

1. Norbert Boos, Max Aebi. Spinal Disorders. Fundamentals of Diagnosis and Treatment. Págs. 854-860. ©2008 Springer-Verlag Berlin Heidelberg
2. Alexander Vaccaro. Fractures of the Cervical, Thoracic and Lumbar Spine. Págs. 151-183. © 2002 Marcel Dekker, Inc.
3. Christopher Wolfla, Daniel Resnick. Atlas de Procedimientos Neuroquirúrgico. Columna y Nervios periféricos. 2da. Pag. 31-37. Ed. AANS. Amolca 2010.
4. Dávila A. Fijación Anterior Directa con Tornillos Canulados en Fractura de Odontoides. Revista Peruana de Neurocirugía. Vol.2 N.-2. 18-21, 2007
5. Vasconez J, Castillo M. Zamboni R, Hernandez J, Cubillos A. Fractura Odontóidea tipo II: Presentación de 2 casos y revisión de técnica quirúrgica. Rev. Chil. Neurocirugía 32: 55-59, 2009
6. Hartwell JB :Analysis of 133 fractures of the spine treated at the Massachusetts General

- Hospital. *Boston MedSurg J.* 177:31-41. 2014.
7. Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery*. 7th Edition. Florida: GreenbergGraphics, Inc;2010.
 8. Greene KA, Dickman CA, Marciano FF, Drabier JB, Hadley MN, Sonntag VK. Acute axis fractures. Analysis of management and outcome in 340 consecutive cases. *Spine*2007;22:1843-52.
 9. E. Fourniols J.Y. Lazennec A. Hamma. Fractures of the Odontoid Treatment Strategy. A Study of 225 Cases. Pitié-Salpêtrière University Hospital, F-75013 Paris, France.
 10. Ronald I. Apfelbaum, RR Lonser, R Veres, A Casey. Direct anterior screw fixation for recent and remote odontoid fractures. *NeurosurgFocus*, 2000. AANS.org.
 11. Shushil Shilpakar Sk, M.D., Mark r. McLaughlin. Management of acute odontoid fractures: operative techniques and complication avoidance. *NeurosurgFocus* 8 (6):Article 3, 2000,
 12. Hrabálek L, Burval S, Vaverka M. Anterior osteosynthesis of odontoid fractures. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech.* 2008 Oct; 75(5):332-8.
 13. Fountas KN, et al. Results of long-term follow-up in patients undergoing anterior screw fixation for type II and rostral type III odontoid fractures. *Spine.* 2005 Mar 15; 30(6):661-9.
 14. Joaquim AF, Patel AA. Surgical treatment of Type II odontoid fractures: anterior odontoid screw fixation or posterior cervical instrumented fusion? *NeurosurgFocus.* 2015 Apr;38(4):11-18.
 15. Vasudevan K, Grossberg JA, Spader HS, Torabi R, Oyelese AA. Age increases the risk of immediate postoperative dysphagia and pneumonia after odontoid screw fixation. *Clin Neurol Neurosurg.* 2014 Nov;126:185-9.
 16. Castro-Castro J. Anterior odontoid screw fixation using intra-operative cone-beam computed tomography and navigation. *Neurocirugia.* 2014 Nov-Dec;25(6):261-7.
 17. Oberkircher L, et al. Biomechanical evaluation of 2 insertion points for ventral screw fixation of C-2 dens fractures. *J Neurosurg Spine.* 2013 Jun;18(6):553-7.
 18. Singh V, Banerjee S, Onukaogu S, Singh P, Leitao J. Nonoperative treatment of displaced type II odontoid peg fractures with a Philadelphia collar. *Orthopedics.* 2012 Apr;35(4):e538-42.
 19. Rizvi SA, et al. Surgical management of acute odontoid fractures: surgery-related complications and long-term outcomes in a consecutive series of 97 patients. *J Trauma Acute Care Surg.* 2012 Mar;72(3):682-90.
 20. Mazur MD, Mumert ML, Bisson EF, Schmidt MH. Avoiding pitfalls in anterior screw fixation for type II odontoid fractures. *NeurosurgFocus.* 2011 Oct;31(4)Review.



CEFALEA CON ESTUDIOS TOMOGRÁFICOS EN EL HOSPITAL ARCO IRIS 2013-2014

Dr. Mirko Mantilla Mena¹
Dr. Fernando Saavedra Bilbao la Vieja²
Dra. Aylin Limpias Heredia³

RESUMEN

Siendo las cefaleas un síntoma frecuente, según la bibliografía; considerada la causa más importante de invalidación y permisos laborales en países grandes como los EEUU, la cefalea fue estudiada en nuestro medio. En el Hospital Arco Iris de la Ciudad de La Paz de Bolivia se realizaron 2 campañas, abiertas a toda la población con cefalea, complementando la consulta por especialidad con estudios de imágenes, tomografía computarizada simple de cráneo, dichas campañas se estudiaron a fondo en las gestiones 2013 y 2014, los resultados fueron tabulados, y se realizó un análisis completo comparativo de ambas campañas, teniendo en cuenta tanto de los estudios complementarios de imágenes (Tomografía computarizada de cráneo simple), como del diagnóstico de paciente, y el tratamiento.

Se consideraron variables como la edad, Sexo, la duración de dolor, la localización más intensa del dolor, los síntomas asociados como náuseas, vómitos, tinnitus, zumbidos, y alteraciones visuales, además de la valoración tanto por la especialidad de Diagnóstico por Imágenes como Neurología de la tomografía computarizada de cráneo simple, sin administración de contraste, con cortes de 1.2 mm de espesor de las regiones infra y supratentoriales y reconstrucciones multiplanares, empleando un equipo SIEMENS (SOMATON EMOTIONS) multicorte, de 16 canales. Llegando a la conclusión de que no solo en países grandes la cefalea es considerada y tomada en cuenta por ser el síntoma más frecuente en la edad laboral de la población en general.

Palabras Clave: Cefalea, tomografía, La Paz Bolivia.

1. Médico Neurocirujano. Jefe de Servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Arco Iris
2. Médico Imagenólogo. Jefe del Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Arco Iris
3. Médico Cirujano, Médico de Guardia del Servicio de Emergencias del Hospital Arco Iris.

ABSTRACT

Being a frequent symptom of headaches, according to the literature; considered the most important cause of invalidation and work permits in large countries like USA, headache was studied in our midst. In Rainbow City Hospital La Paz Bolivia 2 campaigns, open to all people with headache, complementing specialty consultation with imaging studies, simple computerized tomography brain scans were conducted such campaigns were studied in depth in the steps 2013 and 2014, the results were tabulated, and a comprehensive comparative analysis of both campaigns was performed, taking into account the complementary imaging studies (computed tomography simple skull), and the patient diagnosis, and treatment.

Variables such as age, sex, duration of pain, location of the most intense pain, associated symptoms such as nausea, vomiting, tinnitus, and visual disturbances were considered, in addition to assessing both the specialty and diagnostic imaging neurology simple skull CT scan. Coming to the conclusion that not only large countries headache is considered and taken into account as the most frequent in the working age population in general symptom.

Keywords: Headache, tomography, La Paz Bolivia.

INTRODUCCIÓN

El dolor de cabeza es uno de los síntomas que con más frecuencia padece el ser humano, y como consecuencia de ello uno de los principales motivos de consulta al médico de cabecera.

Desde la antigüedad, es conocida la cefalea como uno de los síntomas más frecuentes que aquejan al ser humano. Ya la mitología greco-romana señala que Atenea (diosa de las ciencias y las artes) nació de una migraña que tuvo su padre Zeus.

El 90% de la población padece o ha padecido dolor de cabeza alguna vez en su vida. Es también la principal causa de automedicación y por tanto de problemas de salud provocados por el uso incorrecto de medicamentos.

Es el más frecuente de los dolores que padece el ser humano. Si bien existen variadas clasificaciones de cefaleas, utilizándose como un paradigma la clasificación internacional de la Sociedad Internacional de Cefaleas⁽¹⁾, no es fácil clasificarlas desde un punto de vista práctico.

Una clasificación sencilla y resumida podría ser:

1. **Vasculares:** el dolor de cabeza se debe a un trastorno de los vasos sanguíneos que riegan el cerebro (se contraen para luego dilatarse). La más famosa de este grupo es la jaqueca o migraña.
2. **Tensionales:** estas son las más frecuentes de todas. Se producen cuando presentamos trastornos emocionales, estrés, ansiedad, etc. Estos estados provocan contractura de los músculos cervicales que se manifiestan como dolor de cabeza de predominio en la nuca o difuso. La cefalea tensional es la más característica de este grupo.
3. **Orgánicas ó secundarias:** son secundarias a enfermedades localizadas en el interior del cráneo, tales como inflamación de las meninges, tumores, hemorragias, etc. En muchas ocasiones son extremadamente graves y constituyen por tanto urgencias médicas.
4. **Otras:** consecuencia de patologías diversas no relacionadas con el cráneo, como la gripe, trastornos de la visión, fiebre, etc.

CEFALEAS PRIMARIAS

Es la causa más frecuente a la que se enfrentan los médicos de cualquier especialidad. Corresponden al 80% de los casos del total de cefaleas⁽²⁾.

Se divide en dos grandes grupos: la migraña o jaqueca y la cefalea tensional.

Es muy frecuente encontrar asociación entre las dos, lo cual es muy importante en el diagnóstico diferencial y el tratamiento, ya que esto puede condicionar un fracaso terapéutico.

Migraña

El tipo de migraña más frecuente, aproximadamente el 70%, corresponde a la migraña sin aura y el 30% está constituido por la migraña con aura.

De éstas, la mayor parte corresponde a la migraña con aura visual. Habitualmente se refiere a un fenómeno de tipo positivo, en el sentido de que aparecen manifestaciones no defectuales (una amaurosis, por ejemplo) y que preceden en la gran mayoría de los casos a la presentación de la cefalea. Característicamente, el paciente describe la presencia de los denominados escotomas centelleantes o líneas en zigzag (teicopsias) que son percibidas en su hemicampo visual temporal.^(2,4)

El Paciente relata "en este ojo comienzo a ver una luz que titila", la cual progresivamente va ocupando el campo visual, sin que en ese momento experimente ningún otro tipo de molestia. Hay situaciones en que el dolor de la migraña coincide con el aura, pero no es lo más típico. Lo habitual es que el aura desaparezca para luego aparecer la cefalea característica. Cuando esta aura ocurre por primera vez, genera bastante angustia y miedo en el enfermo y no es infrecuente que consulte al oftalmólogo.

También puede presentarse un fenómeno negativo o un patrón hemianóptico de un hemicampo visual, pero esto no es lo más habitual. De manera más inhabitual hay parestesias faciales, braquiales y trastornos del lenguaje, entre otros, como forma de presentación de un aura migrañosa.⁽⁶⁾

La duración del aura es variable, alrededor de 15 a 20 minutos, con una regresión completa de este síntoma, seguido de un dolor de cabeza de gran intensidad, generalmente contralateral a los síntomas visuales y se caracteriza por ser pulsátil, acompañado de náuseas, vómitos, fono y fotofobia.

Precisamente los elementos que deben hacernos pensar en migraña son: el compromiso autonómico, la presencia de palidez, náuseas, vómitos y lo invalidante de esto, que hace que el paciente deba abandonar las actividades que está realizando.

En el caso de la migraña sin aura, que es la más frecuente, no aparece el fenómeno de visual y el paciente empieza a presentar una molestia en la región fronto-orbitaria, que va progresando hacia el dolor franco, pulsátil, con náuseas, vómitos y todas las características clínicas ya señaladas para la migraña con aura.^(7,9)

El paciente busca el reposo y la oscuridad, evitando la luz, el ruido. Muchas veces, si duerme o intenta dormir, puede lograr aplacar estas crisis. Ésta es la historia habitual que sustenta el diagnóstico de migraña. También son importantes los antecedentes familiares, presentes en el 60% a 70% de los casos.

La migraña es más frecuente en las mujeres, aproximadamente el 15% de las mujeres son migrañosas y el 5% de los hombres⁽³⁾. Por tanto, es una patología muy prevalente. Como fue señalado, el comienzo ocurre en la adolescencia o adultez temprana; si bien es cierto que hay pacientes migrañosos que

pueden comenzar con sus crisis en la cuarta década. ⁽⁵⁾

Si un individuo de 50 años comienza con una clínica de migraña, por muy típica que aparezca, inmediatamente se debe colocar un signo de alarma, ya que puede tratarse de otra patología, ya que en la historia natural de la migraña ésta tiende a desaparecer con el paso de los años.

La migraña tiene un perfil diferente en las mujeres, donde hay una clara relación con la situación hormonal. Por ejemplo, la migraña frecuentemente comienza después de la menarquia. Los anticonceptivos hormonales pueden gatillar migrañas en una mujer con una predisposición genética. Hay formas de migrañas restringidas al período menstrual (catameniales) o durante la ovulación. El 70% de las migrañas se alivian o desaparecen durante el período del embarazo y las jaquecas habitualmente desaparecen después de la menopausia. Sin embargo, con la hormonoterapia de reemplazo no está muy claro qué pudiera estar pasando con las mujeres postmenopáusicas. ^(3,6)

Cefaleas Tensionales

Las cefaleas tensionales ocurren cuando los músculos del cuello y del cuero cabelludo se tensionan o se contraen. Las contracciones musculares pueden ser una respuesta al estrés, la depresión, un traumatismo craneal o la ansiedad. ^(1,2,6)

Las cefaleas tensionales pueden ocurrir a cualquier edad, aunque son más comunes en los adultos y los adolescentes. Si un dolor de cabeza sucede dos o más veces semanalmente durante algunos meses o más, se considera una afección crónica. Los dolores de cabeza diarios y crónicos pueden resultar del tratamiento deficiente o excesivo de un dolor de cabeza primario. ^(1,3)

Las cefaleas de rebote son dolores de cabeza que siguen reapareciendo y pueden ocurrir con el uso exagerado de analgésicos.

Cualquier actividad que obligue a la cabeza a mantener una sola posición durante mucho tiempo sin moverse puede ocasionar dolor de cabeza. Tales actividades incluyen teclear u otros trabajos en computadoras, trabajos minuciosos con las manos y el uso de un microscopio. Asimismo, el hecho de dormir en una habitación fría o con el cuello en una posición anormal puede desencadenar este tipo de dolor de cabeza. ^(4,5)

Otros desencadenantes de las cefaleas tensionales son:

- Consumo de alcohol
- Cafeína (demasiada o abstinencia de ésta)
- Resfriados, gripe o una infección sinusal
- Problemas dentales como apretamiento de la mandíbula o rechinar de los dientes
- Tension ocular
- Consumo excesivo de cigarrillo
- Fatiga o esfuerzo excesivo

Las cefaleas tensionales pueden ocurrir cuando usted también tiene una migraña y no están asociadas con enfermedades del cerebro.

Síntomas

El dolor de cabeza se puede describir como:

- Sordo, similar a presión (no pulsátil)
- Una banda apretada o prensa alrededor de la cabeza
- Generalizado (no sólo en punto o en un lado)

- Peor en el cuero cabelludo, sienes o parte posterior del cuello y posiblemente en los hombros

El dolor puede ocurrir como un episodio aislado, de manera constante o diaria. Puede durar de 30 minutos a 7 días. Puede empeorar o desencadenarse por estrés, fatiga, ruido o resplandor.^(7,8)

Puede presentarse dificultad para dormir. Las cefaleas tensionales generalmente no causan náuseas ni vómitos. Las personas que padecen cefaleas tensionales tratan de aliviar el dolor masajeando el cuero cabelludo, las sienes o la parte posterior del cuello.

SÍNDROMES Y DIFERENCIACIÓN CLÍNICA DE LAS CEFALEAS

Cuadro 1:

Symptom	Headache syndromes		
	Migraine	Tension-type	Cluster
Location	Unilateral in 60 to 70 percent; bifrontal or global in 30 percent	Bilateral	Always unilateral, usually begins around the eye or temple
Characteristics	Gradual in onset, crescendo pattern; pulsating; moderate or severe intensity; aggravated by routine physical activity	Pressure or tightness which waxes and wanes	Pain begins quickly, reaches a crescendo within minutes; pain is deep, continuous, excruciating, and explosive in quality
Patient appearance	Patient prefers to rest in a dark, quiet room	Patient may remain active or may need to rest	Patient remains active
Duration	4 to 72 hours	Variable	30 minutes to 3 hours
Associated symptoms	Nausea, vomiting, photophobia, phonophobia; may have aura (usually visual, but can involve other senses or cause speech or motor deficits)	None	Ipsilateral lacrimation and redness of the eye; stuffy nose; rhinorrhea; pallor; sweating; Horner's syndrome; focal neurologic symptoms rare; sensitivity to alcohol

Graphic 68064 Version 3.0

Headache Syndromes. Según los síntomas, localización y características, duración y síntomas asociados, podemos diferenciar frente a que tipo de cefalea primaria nos encontramos. Fuente: Uptodate 2014.

Se realizaron 298 consultas en la gestión 2013 y 485 en esta gestión, un total de 783 pacientes estudiados, la valoración y consulta neurológica por especialidad respectivamente complementadas con estudios de imágenes. Dichos resultados fueron tabulados, considerándose varias variables.

Según la edad, se realizó un cuadro comparativo, mostrando que en los dos universos, la edad más frecuente de cefalea primaria,

es entre los 35 y 55 años, siendo la edad laboral más importante. (Imagen N. 1)

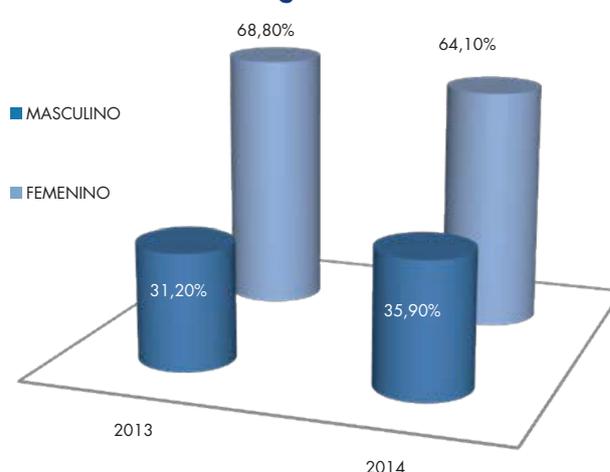
Imagen N° 1



Clasificación según la edad, con un cuadro comparativo entre la gestión 2013 y 2014. Fuente propia.

Se consideró también el género como variante importante, concluyendo que la cefalea es más frecuente en las mujeres, sin importar la edad. (Imagen N.2)

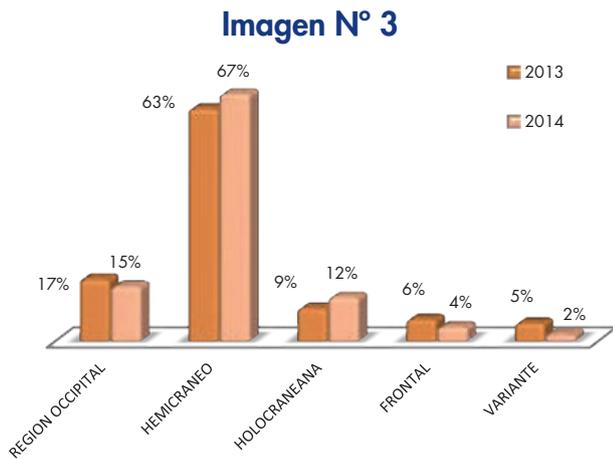
Imagen N° 2



Distribución de cefalea por género, en barras comparativas gestión 2013 y 2014. Fuente propia.

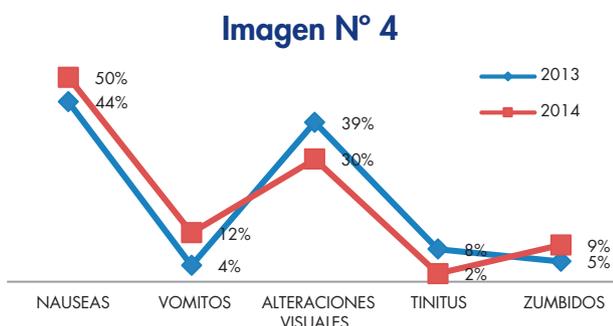
Otra variable fue la localización del dolor que el paciente refiere, considerando la región occipital como localización más frecuente en la cefalea tensional. Una característica de cefalea en un solo hemisferio nos apunta más a una cefalea de tipo vascular,

siendo esta la más importante la migraña. (Imagen N. 3)



Localizaciones más frecuentes de cefalea. Fuente propia.

Dentro de las características clínicas más importantes son los síntomas asociados, síntomas neurovegetativos, de gran importancia, ya que suelen ser los más invalidantes para el paciente, se consideraron, las alteraciones visuales, como escotomas, teicopsias, diplopía, fotopsias, orientando el diagnóstico en una cefalea de tipo vascular, náuseas que ocasionalmente llegan a vómitos, como característica de sintomatología neurovegetativa, y alteraciones auditivas como tinnitus y zumbidos. Se encontraron gran asociación entre la clínica complementaria con cefaleas vasculares. Encontrándose la asociación más frecuente con las náuseas y las alteraciones visuales. (Imagen N. 4)



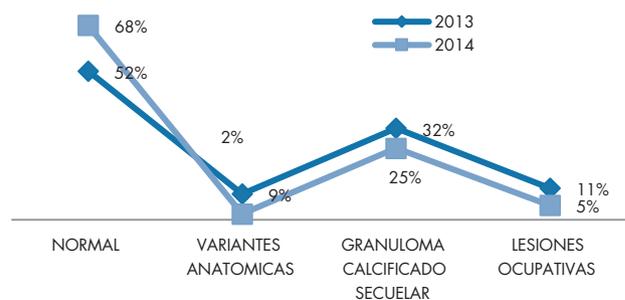
Síntomas asociados a la cefalea. Fuente propia.

La última variable considerada fue el estudio complementario en este caso la tomografía

computarizada simple de cráneo que fue valorada tanto por el departamento de diagnóstico por imágenes de nuestro hospital como por el servicio de neurología y neurocirugía de nuestro hospital.

Considerando un estudio topográfico normal, las variantes anatómicas normales que deben ser tomadas en cuenta, se consideró como variable al granuloma calcificado secular por ser en nuestro medio bastante frecuente, por la elevada incidencia de neurocisticercosis, que en su forma inactiva nos obtenemos el granuloma calcificado secular, que en muchas ocasiones podría tener relación con la cefalea. Se considero una resultado tomográfico patológico importante al evidenciar una lesión ocupativa intracerebral. (Imagen N.5)

Imagen N° 5
Valoración tomografía computarizada simple de cráneo



Valoración Tomográfica tanto por el Servicio de Diagnostico por Imágenes como por el Servicio de Neurología y Neurocirugía. Fuente propia.

FACTORES DESENCADENANTES EN LA MIGRAÑA

Se sabe que hay factores gatillantes como la falta o el exceso de sueño. Esto ha llevado a postular que existiría una desregulación a nivel hipotalámico que sería el primer factor que culminaría como una crisis de migraña.

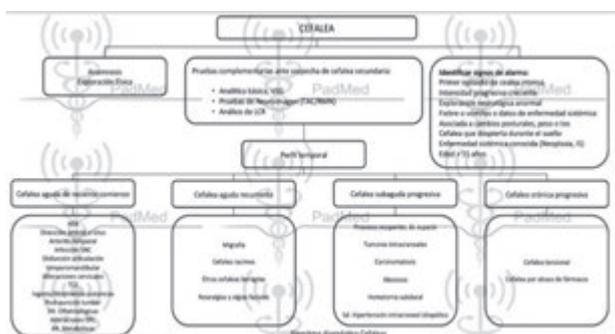
Se ha visto que ciertos alimentos, como los chocolates (ricos en triptofano), los quesos (ricos en tiramina), las pizzas, la comida

china (rica en glutamato), salchichas (ricas en nitritos), entre otros, producen migraña. También estímulos como olores (perfumes, pinturas) o luces intensas son factores gatillantes. El alcohol, en particular algunos como el gin y ciertos vinos, el pisco y licores espirituosos, pueden gatillar severas crisis de migraña.

No se debe confundir con el exceso de alcohol que va a producir un dolor de cabeza similar a la migraña.

Para la persona predispuesta a la migraña basta una pequeña cantidad de alcohol, que no produce ebriedad, pero a los pocos minutos o en las horas siguientes tendrá una crisis.

Imagen N° 6
Algoritmo Diagnóstico Cefaleas.



Fuente: Pubmed 2014.

Al ser un síntoma frecuente e invalidante, se crearon criterios para realizar tratamiento preventivo.

Indicaciones de la terapia profiláctica o preventiva en migraña

La farmacoterapia profiláctica de la migraña debe ser considerada una vez realizado el diagnóstico correcto en una o más de las siguientes circunstancias:

1. Cuando la frecuencia de los ataques de migraña sea mayor de dos veces al mes.

2. Episodios aislados de migraña que produzcan incapacidad o sean muy prolongados.
3. No haya respuesta al tratamiento abortivo durante al ataque agudo.
4. Estado migrañoso (Tfelt-Hansen 1997).
5. Infarto migrañoso.
6. Episodios predecibles: menstruales, durante la noche, durante el ejercicio, época determinada, coito y alturas (Silberstein 1997).

La profilaxis farmacológica no debe usarse en pacientes que estén planeando embarazarse.

Debe optarse por monoterapia en lo posible. No hay evidencia de que el uso de más de un profiláctico tenga mayor efectividad que la monoterapia; además, cuando se usan dos fármacos o más, aumenta el riesgo de producir efectos colaterales.

Durante el seguimiento es importante llevar el diario del dolor de cabeza, para evaluar con objetividad el resultado del tratamiento profiláctico.

CEFALEAS ASOCIADAS AL USO DE FÁRMACOS, ABUSO DE SUSTANCIAS O POR DE PRIVACIÓN

Hemos mencionado que el abuso crónico de la ergotamina, antiinflamatorios y actualmente triptanos, usados en un jaquecoso con crisis periódicas, cambian su patrón de dolor a una forma crónica diaria, pudiendo llegar a durar años o incluso décadas.

Esto se conoce como migraña transformada.

La suspensión abrupta del fármaco lleva a un cuadro de una migraña extraordinariamente intensa, con vomitos profusos y deshidratación. Esto es la cefalea de rebote. Volvemos en hacer hincapié sobre esta entidad por

su creciente frecuencia, no solo en nuestro país, sino en todo el planeta, constituyendo un serio problema de salud pública.

El manejo de la cefalea por abuso de analgésicos, incluye el uso de corticoides, analgesia y sedación. Otros fármacos, como los nitritos, nifedipino, nitrendipino y sildenafil, entre otros, son causa de cefaleas. Drogas ilícitas como la cocaína, la pasta base, la aspiración de solventes también producen cefaleas.

Cuadro 2: Fármacos usados como tratamiento profiláctico

Medicamentos	Eficacia clínica	Eficacia científica	Efectos adversos
Betabloqueadores	++++	++++	++ Debilidad, frialdad, depresión, diabetes, bloqueos
Valproato	+++	+++	++ Temblor, alopecia, aumento de peso, hepatotoxicidad
Naproxen	++	+++	++ Gastritis, úlcera
Acido tolfenámico	+++	+++	++ Gastritis, úlcera
Amirritilina	++	++	+++ Sedación, sequedad bucal, obesidad, glaucoma
Flunarizina	+++	++++	+++ Sedación, obesidad, parkinsonismo, depresión
Verapamilo	+	+	+ Constipación, bradicardia, bloqueo
Metsergida	++++	++	++++ Fibrosis, enfermedad cardiovascular
Pizotifen	++	++	+++ Sedación, obesidad
Dihidroergotamina	+	+	++ Náusea, diarrea, vómito, isquemia cardíaca

Fuente: Guía de diagnóstico y tratamiento de la cefalea. 2012

ESTUDIOS DE IMÁGENES

En la última década, el diagnóstico por imágenes de la migraña ha cambiado gracias a los adelantos tecnológicos como la Resonancia Magnética (RMN), Tomografía Computarizada (CT), Tomografía por Emisión de Fotón Único (SPECT), Tomografía por Emisión de Positrón (PET), Ultrasonografía por efecto Doppler Transcraneal, Ultrasonografía

por efecto Doppler Extracraneal, la Dermo Termografía.

Estas técnicas han hecho muy fácil visualizar y estudiar el flujo sanguíneo cerebral.

No hay evidencia suficiente para definir el papel de CT y MRN en la evaluación de pacientes con dolor de cabeza, que no es consistente con migraña. Estos no son útiles para el diagnóstico diferencial del dolor de cabeza, ya que sólo muestran alteraciones estructurales - anatómicas poco frecuentes y no las funcionales. De aquí la importancia del SPECT de perfusión cerebral en el estudio de las migrañas.

Este ha permitido valorar el flujo de sangre y sus cambios antes, durante, y después del dolor de cabeza.

CONCLUSIÓN

La cefalea es uno de los síntomas más frecuentes tanto en nuestro medio, como en el resto del mundo.

Además de ser un síntoma frecuente este realmente se puede llegar a convertir en invalidante laboral. Ambas campañas organizadas por el Hospital Arco Iris de la ciudad de La Paz de Bolivia, fueron de gran utilidad. Se encontraron los síntomas frecuentes y su asociación. Se estableció la edad más frecuente, entre los 35 y 55 años de vida, que es más frecuente en mujeres. Y descartar una lesión ocupativa con el estudio de imagen, es de vital importancia para enfocar el tratamiento medio profiláctico sin riesgos.

REFERENCIAS

1. Rev Hosp Clín Univ Chile 2009; 20: 128 – 36 Cefaleas Carlos Silva R., Pablo Venegas F. Departamento de Neurología y Neurocirugía, HCUCh. SUMMARY www.redclinica.cl

2. Cefalea tensional | University of Maryland Medical Center <http://umm.edu/health/medical/spanishency/articles/cefalea-tensional#ixzz3F4hogg5k> University of Maryland Medical Center Follow us: @UMMC on Twitter | MedCenter on Facebook
3. .Research Submissions The 2012 AHS/AAN Guidelines for Prevention of Episodic Migraine: A Summary and Comparison With Other Recent Clinical Practice Guidelines [head_2185930..945](#)
4. Elizabeth Loder, MD, MPH; Rebecca Burch, MD; Paul Rizzoli, MD
5. Guía de diagnóstico y tratamiento de la cefalea. Sergio Francisco Ramírez, Enrique Urrea
6. Importancia de la Tomografía Computarizada por emisión de foton único de perfusión cerebral, en el diagnóstico y pronóstico de migrañas. Article N° AJ21- 2
7. Rasmussen BK. Epidemiology of headache. *Cephalalgia* 2001;21:774
8. Bigal ME, Lipton RB. The epidemiology, burden and comorbidities of migraine. *Neurol Clin* 2009;27:321-34.
9. Wessman M, Kallela M, Kaunisto MA, Marttila P, Sobel E, Hartiala J *et al*. A susceptibility locus for migraine with aura, on chromosome 4q24. *Am J Hum Genet*. 2002;70:652-62.
10. Migraine - Nimodipine European Study Group (MINES). European multicenter trial of nimodipine in the prophylaxis of classic migraine (migraine without aura). *Headache* 1989; 29: 633 - 638. - Migraine - European Study Group (MINES). European multicenter trial of nimodipine in the prophylaxis of classic migraine (migraine with aura). *Headache* 1989;
11. Osterhaus JT, Gutterman DL, Plachetka JR. Healthcare resource and lost labour cost of migraine headaches in the U.S. *Pharmaco Economics* 1992.

INCIDENCIA DE NEUROCISTICERCOSIS DEL 2008 HASTA MARZO DEL 2014 EN EL HOSPITAL ARCO IRIS DE LA PAZ BOLIVIA. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.

Dr. Fernando Saavedra Bilbao la Vieja¹
Dra. Ariana Stefanny Ramirez Arze²
Dra. Aylin Limpias Heredia³

RESUMEN

La cisticercosis se produce en el hombre cuando se convierte en el huésped intermediario de la tenia solium al ingerir sus huevecillos es la infección por helmintos más frecuente endémica en América Latina. La neurocisticercosis es una enfermedad de pleomorfa debida a variaciones individuales en el SNC así como a diferencias en la respuesta inmunológica del huésped frente al parásito. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son epilepsia, signos neurológicos de focalización, hipertensión endocraneal y de deterioro cognitivo. Para su diagnóstico correcto se requiere la interpretación adecuada de datos clínicos, de neuroimagen y serológicos. Los estudios de neuroimagen muestran los parásitos y los cambios que inducen en el SNC. Las pruebas destinadas a detectar anticuerpo en sangre o LCR, tienen problemas de sensibilidad y especificidad por lo que no deben ser utilizadas para el diagnóstico. Los fármacos cisticidas, (albendazol y prazicuantel) han modificado el pronóstico de esta entidad; sin embargo algunos enfermos evolucionan desfavorable a pesar del tratamiento. La cirugía tiene un papel importante en el manejo de ciertas formas de neurocisticercosis, particularmente en casos de hidrocefalia y quistes ventriculares.

Palabras Clave: cisticercosis, hidrocefalia

ABSTRACT

Cysticercoids occurs when man becomes the intermediate host of the tenia solium by eating their eggs is the most common helminth infection endemic in Latin America. Neurocysticercosis pleomorphic disease is due to variations in the CNS individual as well as differences in the

1. Médico Imagenólogo. Jefe del Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Arco Iris.
2. Médico Cirujano, Adscrita en el Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Arco Iris.
3. Médico Cirujano, Médico de Guardia del Servicio de Emergencias del Hospital Arco Iris.

host immune response against the parasite. The most common clinical manifestations are epilepsy, neurological focal signs, intracranial hypertension and cognitive impairment. For proper diagnosis the proper interpretation of clinical, neuroimaging and serological data is required. Neuroimaging studies show parasites and induce changes in the CNS. The tests to detect antibody in blood or CSF, have problems of sensitivity and specificity which should not be used for diagnosis. The cysticidal drugs (albendazole and praziquantel) have changed the prognosis of this entity; however some patients evolve unfavorable despite treatment. Surgery has an important role in the management of certain forms of neurocysticercosis, particularly in cases of hydrocephalus and ventricular cysts.

Keywords: Cysticercoids, hydrocephalus

INTRODUCCIÓN

Las condiciones epidemiológicas de Bolivia predisponen a una elevada prevalencia de enfermedades parasitarias, tanto a nivel urbano, suburbano y rural. La diversidad de mecanismos de transmisión favorecen su alta incidencia y amplia distribución geográfica; sin embargo las adquiridas por fecalismo a través del suelo y hacinamiento son las más comunes.⁽¹⁾

La teniasis es una helmintiasis que tiene como hospedero definitivo al hombre. Alcanza mayor trascendencia clínica y epidemiológica dentro del complejo teniasis-cisticercosis, que afecta fundamentalmente al sistema nervioso central, ocasionando neurocisticercosis.⁽¹⁾

La frecuencia de la neurocisticercosis es muy variable de un país a otro, como asimismo, en los diferentes establecimientos hospitalarios, debido a la mayor o menor selección de los pacientes.⁽²⁾

En el Hospital Arco Iris hemos podido evidenciar que durante un periodo comprendido entre el año 2008 al 2013, en un periodo de 5 años, en los servicios de internación, consulta externa y emergencias; de un total de 234 pacientes con diagnóstico de neurocisticercosis, de los cuales un 56% corresponde a pacientes de sexo femenino, 84.4% a pacientes mayores de 18

años, requiriendo internación un 7% de los mencionados.

Desde el punto de vista patológico, los cisticercos se comportan como pequeños tumores provocando daño mecánico, a lo cual debe agregarse las manifestaciones asociadas a su condición de elemento vivo íntimamente parasitando al hospedero.⁽²⁾

Taenia Solium invade los tejidos y causa cisticercosis. Dependiendo de la vía de infección *Taenia Solium* produce leves síntomas abdominales causados por un gusano adulto solitario en la luz intestinal, o convulsiones, aumento de la presión intracraneal y alteraciones mentales, producidas por la presencia de quistes de *Taenia Solium* en el tejido cerebral. Cuando los huevos son ingeridos, las larvas penetran en la pared intestinal, se diseminan por vía hematogena y se enquistan en el sistema nervioso central, ocasionando una cisticercosis cerebral.⁽³⁾

El diagnóstico de la neurocisticercosis es complejo, puesto que se trata de una entidad que no presenta síntomas y signos patognomónicos. Sin duda el mayor avance en el diagnóstico de la misma ha sido el uso de técnicas por imagen.⁽²⁾

Los cisticercos se pueden localizar en muchas partes del organismo, peor en la mayoría de los casos comprometen el sistema nervioso central. El número de Vesículas

puede ser múltiple, aunque en ocasiones se observan pocas o una sola.⁽⁴⁾

En el cerebro, suele presentarse adoptando dos formas diferentes: Quística y racemosa; se supone que la diferencia morfoestructural se debería al ambiente en el cual la larva se desarrolla.⁽²⁾

Se ha descrito una forma miliar con múltiples cisticercos pequeños que se localizan principalmente en el parénquima cerebral, en cuyo caso se produce encefalitis.⁽⁴⁾

En cuanto a la localización dentro del sistema nervioso central se ha encontrado que aproximadamente la mitad están en los hemisferios, una tercera parte en las cisternas, una cuarta parte en los ventrículos y aproximadamente 5% en la medula espinal. Las lesiones múltiples son dos veces más comunes que las únicas en los hemisferios y cisternas, mientras que en los ventrículos es más frecuente la presencia de quistes únicos.⁽⁴⁾

El diagnóstico de certeza no es posible en la mayor parte de los casos, en los cuales se establece un diagnóstico basado en la combinación de cuadro clínico, estudios radiológicos, pruebas serológicas y antecedentes de exposición.⁽⁵⁾

Con el advenimiento de la tomografía computada, la neurocisticercosis puede ser diagnosticada más fácilmente.⁽²⁾

Los signos neuroradiológicos compatibles con cisticercosis constituyen el primer criterio diagnóstico principal. Consisten en lesiones quísticas, con o sin potenciación; una o varias calcificaciones; o lesiones focales con potenciación. Los cisticercos del parénquima cerebral suelen medir entre 5 a 20 mm. De diámetro y tienen forma redondeada.

Las lesiones quísticas del espacio subaracnoideo o de las fisuras alcanzan 6 cms de diámetro y pueden ser lobuladas. Las paredes de los cisticercos del espacio subarac-

noideo o de los ventrículos pueden ser muy finas y a menudo la densidad de su contenido líquido es igual a la de LCR.

Por tanto, los únicos hallazgos identificables en la tomografía son hidrocefalia o mayor contraste en las meninges basales (en el último caso).⁽⁵⁾

MATERIAL Y MÉTODOS

Se describe la presentación de caso clínico imagenológico de paciente con diagnóstico de Neurocisticercosis, en el servicio de diagnóstico por imagen del Hospital Arco Iris, ubicado en la Av. 15 de abril N° 40, de la ciudad de La Paz, Bolivia.

Realizando tomografía multislice de cerebro sin administración de contraste, con cortes de 1.2 mm de espesor y reconstrucciones multiplanares, empleando un equipo SIEMENS multicorte, modelo EMOTION 16(16 pistas).

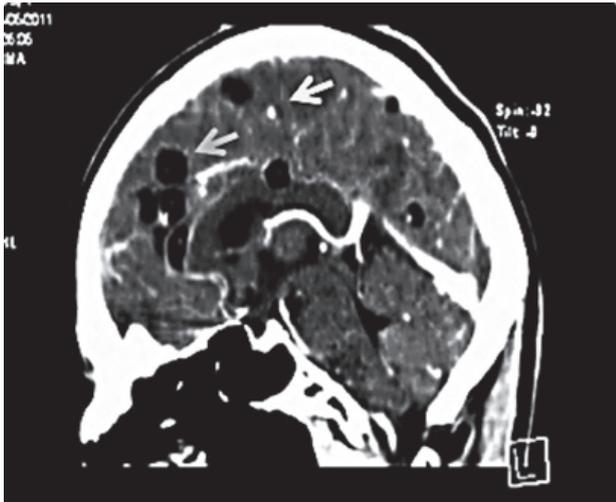
CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 36 años de edad, acude al servicio de diagnóstico por imagen para realización de TC de cerebro con administración de contraste endovenoso; presentando cuadro clínico de aproximadamente 5 años de evolución, caracterizado por movimientos tónicos clónicos generalizados, que ceden tras la administración de medicación en base a benzodiazepinas.

Aproximadamente 2 semanas antes de la realización del estudio imagenológico presente cuadro clínico caracterizado por disartria, cefalea holocraneana, además de malestar general. Al examen neurológico presente: Funciones cerebrales superiores: consciente, orientado en las 3 esferas, lenguaje, praxia, gnosia y memoria conservados. Pares craneales: sin particularidades. reflejos de acomodación, Fotopupilar, consensual, faríngeo. Fondo de ojo: no valo-

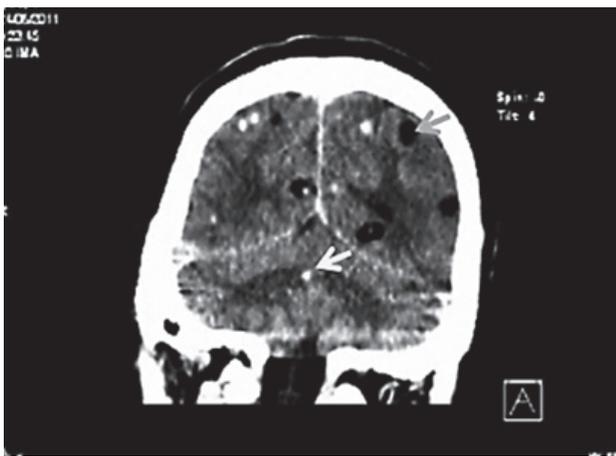
rado. Sistema motor conservado disartria, Reflejos superficiales, mitóticos y viscerales conservados. No presenta reflejos patológicos. Sensibilidad conservada. Sistema vestibulocerebeloso conservado. No se evidencian signos meníngeos.

Imagen N° 1



Cortes sagital en tomografía multicorte, de cerebro sin administración de contraste endovenoso, donde evidenciamos múltiples lesiones en región frontal de aspecto quístico uniloculares (Flecha verde) con imagen puntiforme densa en su interior, y otras nodulares hiperdensas de aspecto calcificado (Flecha Amarilla). Lesiones vinculables a proceso infeccioso-inflamatorio de origen parasitario, (neurocisticercosis). El resto del parénquima sin mayores alteraciones. Fuente: HAI Imagenología

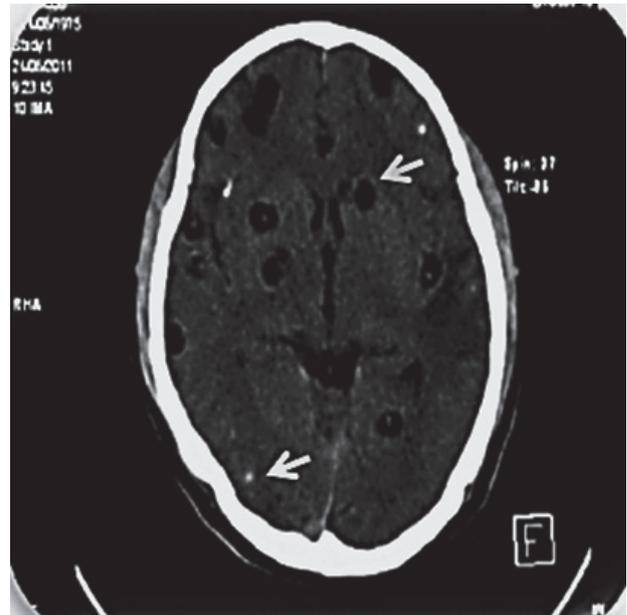
Imagen N° 2



Mismas lesiones vistas en un corte coronal de tomografía cerebral son contraste evidenciando

lesión compatible con granuloma secuelar a nivel cerebeloso. Fuente: HAI Imagenología

Imagen N° 3



Múltiples imágenes quísticas con imagen puntiforme densa compatible con escólex en relación al asta anterior en el ventrículo lateral izquierda. Neurocisticercosis en fases quística (subaguda flecha verde) y en fase calcificada (flecha amarilla) granuloma secuelar.

DISCUSIÓN

T. solium es una de las ocho formas de la enfermedad: La teniasis y la cisticercosis. La teniasis se adquiere a través del consumo La neurocisticercosis se ha clasificado en formas activas y no activas sobre la base de la presentación clínica, los resultados de análisis del LCR (es decir, hipoglucorraquia, eosinófilos en los sedimentos y anticuerpo inmunoglobulina G-cisticercosis específica), y los hallazgos de imagen. Las formas activas incluir aracnoiditis con lesión ventricular o sin ella, obstrucción y vasculitis con o sin infarto. Sobre la base de los hallazgos radiológicos, neurocisticercosis se divide en cinco etapas: enquistado, vesicular, vesicular coloidal, granular nodular, y nodular calcificada (7).

El tratamiento depende de la forma y el tipo de la enfermedad así como la ubicación y el

número de quistes, los síntomas y las complicaciones asociadas.

La neurocisticercosis no es solo una enfermedad que se pueden gestionar de manera uniforme. Además, el tratamiento es complicado porque la terapia cisticida en sí inicia una respuesta inflamatoria del huésped que puede resultar en más síntomas. En general, el tratamiento se basa en los medicamentos que se utilizan para tratar los síntomas, especialmente los fármacos antiepilépticos, agentes cisticidas (es decir, albendazol y praziquantel), y los corticosteroides y otros inmunosupresores o agentes anti-inflamatorios utilizados para controlar la respuesta inflamatoria del huésped potencialmente dañino. Aunque la intervención quirúrgica (es decir, la colocación de la derivación para la descompresión de la masa encefálica y la eliminación de emergencia del parásito) con el tiempo puede llegar a ser necesario, que rara vez se utiliza hoy en día ya que el diagnóstico se está realizando en las primeras etapas de dicha entidad pudiendo así ser más aceptada y adecuada la terapia farmacológica y siendo esta generalmente suficiente.

La cisticercosis es la parasitosis del SNC más frecuente en nuestro medio causante de

una variada sintomatología de acuerdo a la localización, número de lesiones, respuesta del huésped, entre otros factores, lo cual presenta una dificultad diagnóstica de esta enfermedad. Por todo esto se hace necesaria la realización de pruebas diagnósticas tanto inmunológicas como imagenológicas.

La tomografía se ubica pues como la prueba imagenológica de elección (teniendo en cuenta el tipo y localización de la lesión), la cual asociada a la prueba inmunológica brindan un diagnóstico confirmatorio de neurocisticercosis.

CONCLUSIONES

Podemos concluir que la incidencia de Neurocisticercosis en nuestro medio es elevada reportándose en un promedio de 2 por semana, en su fase calcificada, por lo que conocer las características imagenológicas nos ayuda tanto al diagnóstico como a su tratamiento. Identificando las fases evolutivas, la localización, cantidad y características radiológicas podemos brindar a nuestro paciente una mejor terapia farmacológica y conforme la clínica podemos orientarnos a la afectación de las áreas cerebrales.

Cuadro 3: Estadios en Neurocisticercosis en TC y RMI (6)

ESTADIOS	IMÁGENES TC	IMÁGENES MRI
No formaciones quísticas	No presentan	No presentan
Lesiones vesiculares*	Lesiones enquistadas de 10-20 mm con atenuación de fluido de paredes delgadas y lisas con presencia de leve edema periquístico que realza al contraste. Presenta estructura de pequeño tamaño de forma redondeada isodensa. (escólex)	Imagen preferente en T1 que se pondera en T2 se evidencia pared quística bien definida delgada que no realza al paso de gadolinio. Presenta una imagen iso o hipo intensa en T1 referente a escólex, e hipertensa en relación a T2.

ESTADIOS	IMÁGENES TC	IMÁGENES MRI
Vesicular coloidal (+)	Lesión quística hioerdensa que realza al contraste además de presencia de edema perilesional	Imágenes hiperintensas en T1 y T2 (fluido proteico). Imágenes mejoran al peso de gadolinio evidenciándolas imágenes de las paredes de manerahipo intensas engrosadas, además de edema peri quístico.
Formas granonodulillares	Similares a las lesiones coloidales pero con incrementodeledema perilesional	Similares al anterior pero con incremento de edema perilesional
Lesiones nodulares calcificadas	Lesiones hiperdensas calcificadas, no presencia de edema	Nódulo hipointensos sin presencia de edema perilesional

Cuadro 4: Síndromes secundarios a Neurocisticercosis (8)

SÍNDROME SIGNOS Y SÍNTOMAS	CARACTERÍSTICAS	UBICACIÓN DEL PARASITO
Epilepsia	Crisis parciales o generalizadas	NCC parenquimal
Cefalea	No representa características clínicas especiales no aumenta con los esfuerzo y no sede a analgésicos	NCC parenquimal y extraparenquimal
Hipertensión endocraniana	Además de cefales se presentan nauseas vomitos y síntomas asociado a papiledema	NCC intraventricular, NCC subaracnoidea, Quiste gigante, NCC intraparenquimal con respuesta inflamatoria marcada, NCC masiva.
Síndrome quístico	Pueden ser de tipo psicótico, neurosis, confuso demencial, alucinaciones.	NCC subaracnoidea basal, hidrocefalia, ubicación en el lóbulo frontal, etc.
Síndrome meníngeo	Se presenta cuando hay aracnoiditis y fibrosis	Estadios avanzados NNC subaracnoidea basal
Compromiso de los pares craneales	Óptico oculomotores auditivo y facial	Estadios avanzados NNC subaracnoidea basal hidrocefalia
Síndrome optoquiasmático	Por aracnoiditis pos estrangulamiento del quiasma óptico por meninges engrosadas. Hay disminución de la agudeza visual y palidez con atrofia de papila	NCC subaracnoidea basal, hidrocefalia
Encefalitis cisticercosa	Frecuente en niños, deterioro del estado neuropsicológico, crisis recidivantes, hipertensión endocraneana y coma.	NCC intraparenquimal masiva
Medular (rara)	Cambios motores y sensitivos de las extremidades, a veces con paresias o parálisis; mielitis transversa, mielopatía X compresión.	NCC del espacio subaracnoideo

REFERENCIAS

1. Protocolos de Atención. Hospital La Paz. Segunda Edición. 2005. C&C Editores. Impreso en Bolivia. Depósito Legal: 4-1599-00. Tomo 3; Cap.: 11; Pág. 81,92
2. Atlas. Parasitología Médica. Primera edición. 1999. Publicaciones Técnicas Mediterraneo Limitada. Impreso en Chile. Inscripción de registro de propiedad intelectual: 104.816. Cap. 40; Pag. 355,357. Cap.:45; Pág. 393, 395, 397.
3. Cotran- Kumar-Collins. Robbins. Patología Estructural y funcional. Sexta Edición. Mc Graw Hill Interamericana 2000. Impreso en España. ISBN84-486-0250-1. Cap. 9; Pág.: 417.
4. Botero- Restrepo. Parasitosis Humanas. 4° Edición. Corporación para investigaciones biológicas 2003. Colombia. ISBN 958
5. Kasper- Braunwald-Fauci-Hauser-Longo-Jameson. Harrison. Principios de Medicina Interna. 16° edición. Editorial Mc Graw Hill Interamericana 2006. Impreso en Chile. ISBN 970-10-5165-3. Cap.: 204; Pag: 1411.
6. Farreras y Rozman. Medicina interna. 16 Ed.; España; editorial gea; publicado 2008; p. 299 tomo II.
7. Fauci. Braunwald. Kasper. Hauser. Longo. Jameson. Loscalzo. Harrison principios de medicina interna. 17 ed. Mexico. Ed Mcgraw hill. Publicado 2008; p 1338 tomo I.
8. Alvarado, Miguel A. Porras, Victor Vargas, Román A. Cjuno, Hector H. Garcia, Manuel Martinez. diagnostico y manejo de Neuroistocercosis en Peru. Scielo. Rev. Peru medico Exp. salud publica 2010; 27(4): 586-91.



TÉCNICAS DE REMODELACIÓN CRANEAL: CRANEOPLASTIAS EN EL HOSPITAL ARCO IRIS

Dr. Mirko Mantilla M¹
Dr. Juan Valle Araoz¹

RESUMEN

La craneoplastía es una intervención quirúrgica para cubrir un defecto craneal, que puede ser secundario a trauma craneal, invasión tumoral/infección o post craniectomía descompresiva, que es un procedimiento invasivo que se practica en pacientes graves, que consiste en el retiro de parte del cráneo (bifrontal, hemicraniectomía) para permitir la descompresión básicamente del tronco cerebral. Este procedimiento incluye la reparación y plastia de duramadre, sea con tejido autólogo o sintético.

La reconstitución de la bóveda craneana o Craneoplastía puede efectuarse con la misma plaqueta ósea (previamente guardada en un banco de hueso o bajo el tejido subcutáneo) y/o materiales sintéticos metilmetacrilato, platino, titanio, cemento oseo de hidroxapatita, fosfato cálcico y otros.

Presentamos algunos casos de duraplastía y craneoplastía de nuestra gran serie, los más representativos en cuanto a la variedad de materiales utilizados, nosotros creemos que el injerto ideal es el hueso autólogo del paciente, aunque en determinadas ocasiones es necesario utilizar otros.

Palabras clave: craneoplastia

ABSTRACT

The craneoplasty is surgery procedure that cover a cranium defect, that could beform a secondary to head trauma, tumor / infection or invasion post decompressive craniectomy that is an invasive procedure performed in critically ill patients, which involves the removal of part of the cranial vault (bifrontal, hemicraniectomy) to allow decompression of the brainstem. This procedure includes the repair and plasty of dura mater, either with autologous or synthetic tissue.

1. Servicio Neurocirugía Hospital Arco Iris.

The reconstruction of the cranial vault or Craneoplasty can be effected with the same bone plate (stored previously in a bone bank or under the subcutaneous tissue of the patient) and / or methyl methacrylate plastics, platinum, titanium, hydroxyapatite bone cement, calcium phosphate and other bone plate.

We present some cases duraplasty and craneoplasty of our great series of cases in terms of the variety of materials we used. We believe that the ideal is the autologous bone graft from the patient, although in some cases is necessary to use other elements.

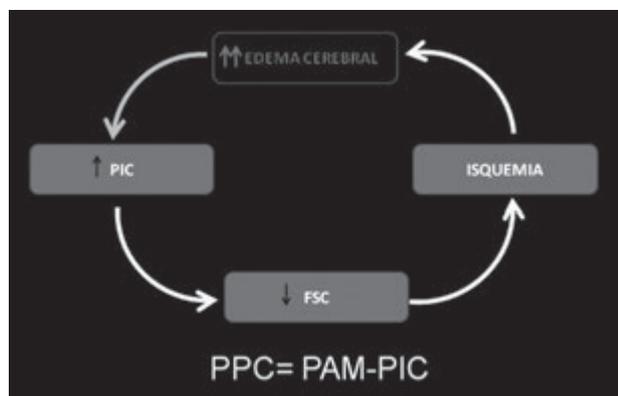
Keywords: craneoplasty

INTRODUCCIÓN

La craniectomía descompresiva (CD) consiste en la resección de parte de la bóveda craneana con el objetivo de dar más espacio al cerebro y así aliviar la hipertensión endocraneana producida por diversas patologías como accidente vascular cerebral, traumatismos craneoencefálicos, tumores, hemorragia subaracnoidea, infecciones, etc.

La CD se considera como una herramienta más en el tratamiento de la presión intracraneana (PIC) elevada, la mayoría de las veces planteada en casos de Hipertensión Intracraneana refractaria a manejo médico o cuando se considere de que las medidas medicas no sean suficientes^{1,2}.

Imagen N° 1



Fisiopatología del Edema Cerebral. Fuente propia.

La Craneoplastía, es una técnica de reconstrucción craneal que se remonta a tiempos antiguos^{3,4,5}

En poblaciones prehistóricas del Pacífico sur se utilizaban cocos para reparar defectos craneales y los Incas usaban plaquetas de oro.

El primero en utilizar hueso para la reconstrucción craneal fue Van Meekren en 1670, quien reparó el defecto óseo de un soldado ruso usando hueso canino. En 1821 Von Walther realizó el primer injerto de hueso autólogo. Entre 1917 y 1919 Sicard y Roger realizaron craneoplastías con hueso cadavérico y Babcock utilizó hueso heterólogo de vacas y ovejas. El hueso heterólogo fue dejado de lado al mejorar el conocimiento sobre procesos inmunológicos, como la histocompatibilidad y la transmisión de enfermedades. En la antigüedad el material de elección para las craneoplastías dependía de las clases sociales, los nobles recibían metales preciosos y los plebeyos calabazas^{6,7}.

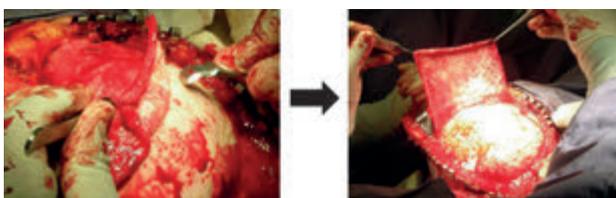
Fue durante el siglo XX el mayor desarrollo de materiales aloplásticos para reparar defectos craneales, el metilmetacrilato fue introducido en 1940, el titanio fue usado por primera vez por Simpsons para una craneoplastía en 1965. Hoy en día los materiales más utilizados son hueso autólogo, acrílico y titanio^{6,9,10}.

Presentamos algunos casos de nuestra serie representativos de duraplastía y craneoplastía con diferentes materiales.

CASO 1 DURAPLASTÍA CON PERICRÁNEO

Mujer 51 años, 6 meses de evolución con cefalea, hemiparesia progresiva braquiocrural izquierda, hasta llegar casi hemipléjica atendida en Hospital Arco Iris (HAI) con diagnóstico de tumor cerebral Frontoparietal derecho. (Imagen N° 2, 3 y 4)

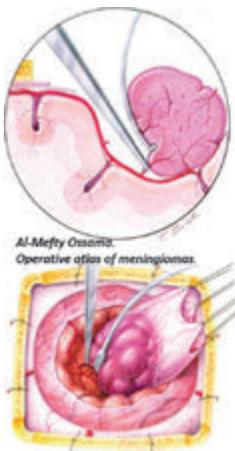
Imagen N° 2



Disección de pericráneo (previo a orificios de trépano) para plastía dural

Fuente propia.

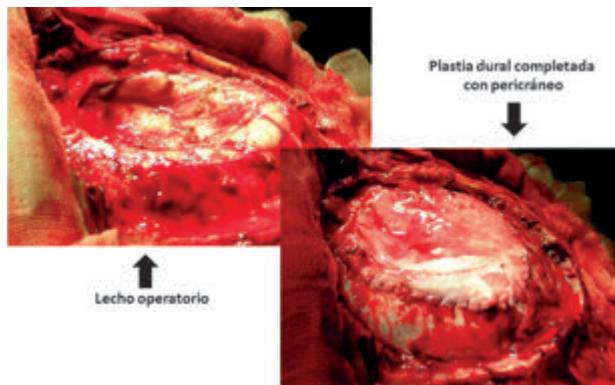
Imagen N° 3



Paciente del HAI. Resección completa de Meningioma con duramadre adyacente y margen de seguridad.

Fuente propia.

Imagen N° 4



Lecho operatorio

Plastia dural completada con pericráneo

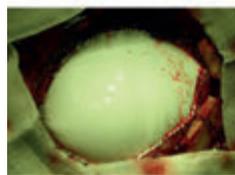
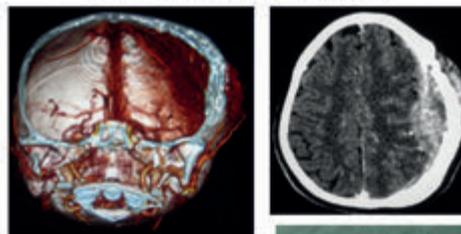
Fuente propia.

CASO 2 DURAPLASTÍA CON MATERIAL SINTÉTICO. CRANEOPLASTÍA CON METILMETACRILATO.

Mujer 61 años, dolor y aumento de volumen temporo-parietal izquierdo. Hemihipoestesia izquierda con diagnóstico de tumor cerebral invasivo. (Imagen N° 5)

Imagen N° 5

Meningioma atípico invasivo e infiltrante
Resección completa: Simpson I



Plastia dural (Goretex®)



Resección de hueso Temporo-Parietal, así como Musculo temporal izquierdo. Craneoplastia con Palacos®

Fuente propia.

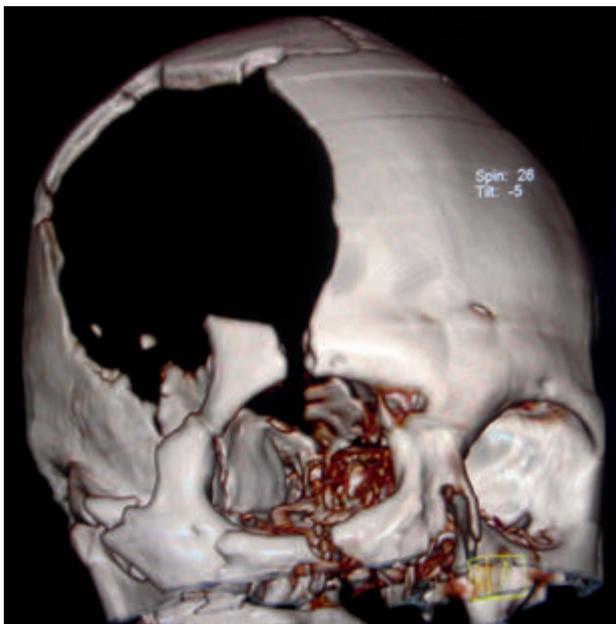
CASO 3 CRANEOPLASTÍA CON MATERIAL SINTÉTICO A MEDIDA SUBITON 3D®.

Varón 24 años, policía sufre accidente en motocicleta con compromiso vital inminente intervenido quirúrgicamente de urgencia en el que se realizó levantamiento y retiro de fragmentos óseos intraparenquima cerebral, Craniectomía descompresiva (CD) F-T-P derecha, drenaje de hematoma extra y subdural hemisférico derecho (Imagen N° 6 y 7)

Imagen N° 6



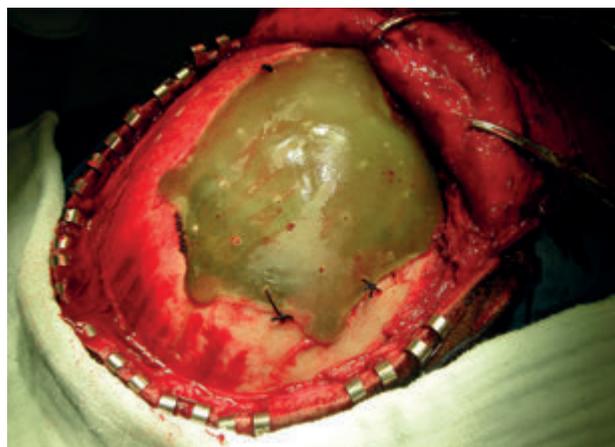
Imagen N° 7



Reconstrucción 3D, CD realizada, observe el trazo fracturario a nivel del techo orbitario derecho que provoco sección traumática del Nervio Óptico. Fuente propia.

Se realizó Craneoplastía 4 meses después de 1era. Cirugía (CD) con material sintético a medida Subiton 3D®. Se reciben 2 plaquetas de Craneoplastía 3D están han sido reconstruidas a partir de la información provista por la TC, la Plaqueta N° 1 se ajusta fielmente a las imágenes tomográficas 3D, mientras que la N° 2 contempla eventuales cambios morfológicos en el cráneo, por lo que presenta material en exceso en sus bordes para poder remodelar o ajustar in-situ que nos proporciona precisión y exactitud incluso relleno de orificios de trepano (Imagen N° 8). Por lo tanto, disminuye el tiempo quirúrgico en relación a otros materiales sintéticos que requieren modelación intraoperatoria.

Imagen N° 8

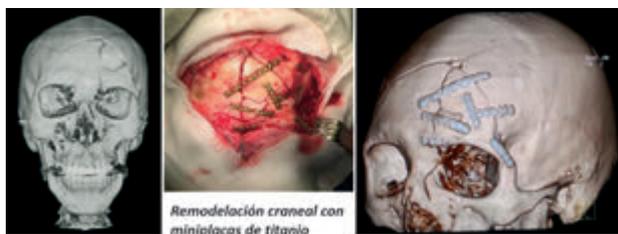


Fuente propia.

CASO 4 CRANEOPLASTÍA CON MINIPLACAS DE TITANIO.

Varón de 26 años que sufre accidente de tránsito con trauma bifrontal mayor a izquierda, con neumoencefalo por compromiso de seno frontal. Se utilizó hueso autólogo y miniplacas de titanio para la remodelación craneal con malla de titanio a la pared posterior de seno frontal. (Imagen N° 9)

Imagen N° 9



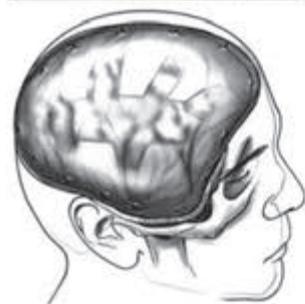
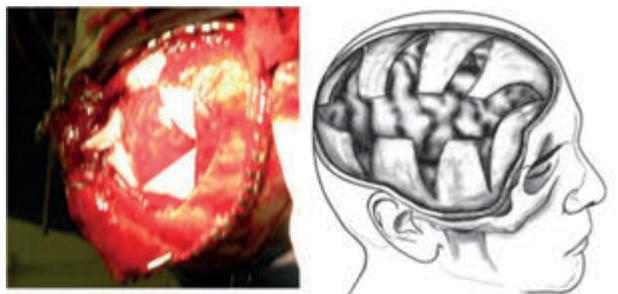
Remodelación craneal con miniplacas de titanio

Fuente propia.

CASO 5 CRANEOPLASTÍA CON HUESO AUTÓLOGO Y CEMENTO ÓSEO FOSFATO CÁLCICO NORIAN SRS®

Varón de 46 años, albañil sufre caída en su trabajo con diagnóstico de TEC severo operado de inmediato en el HAI. Retiro de plaqueta ósea con fractura multifragmentada. (Imagen N° 10)

Imagen N° 10



IntraOP: Apertura dural (Durotomía) estrellada. Post drenaje de hematoma extradural, subdural, cerebro edematoso, con hemorragia subaracnoidea. Duraplastia con pericráneo.

Fuente propia.

La porción ósea más grande de la craneotomía fue depositada en bolsillo subcutáneo paraumbilical derecho. A los 2 meses reingresa para craneoplastía, se constata hundimiento en zona de CD y Síndrome parcial del Trefinado (cefalea, mareo, fatiga, irrita-

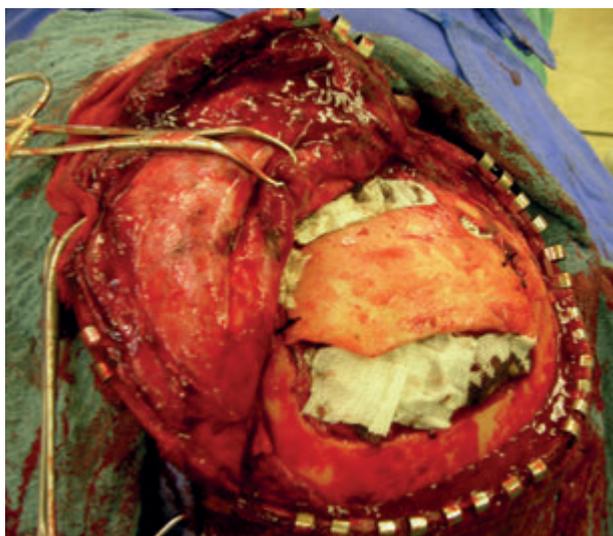
bilidad) que se resuelve después de craneoplastía. (Imagen N° 11, 12 y 13)

Imagen N° 11



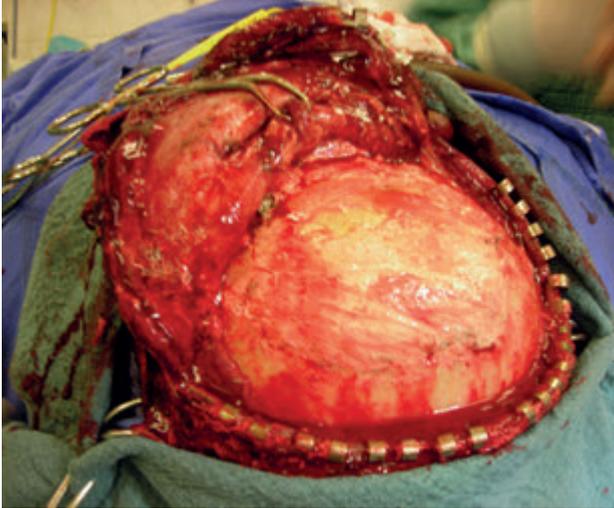
Fuente propia.

Imagen N° 12



Intra operatorio se restituye hueso autólogo guardado, nótese que el mismo no cubre completamente el defecto, zonas de Surgycel® listas para recibir el material sintético. Fuente propia.

Imagen N° 13

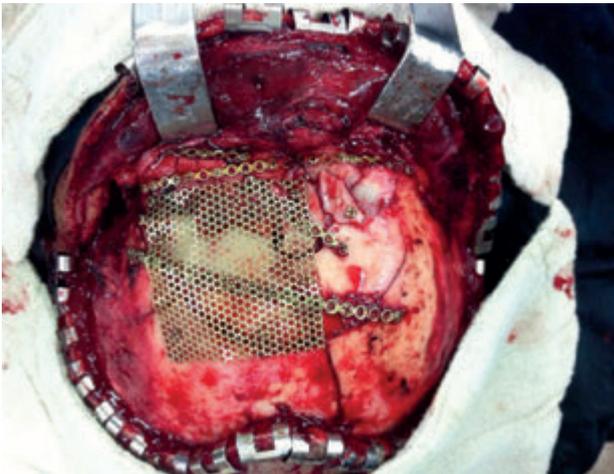


Craneoplastía concluida, se rellena defecto y se moldea con cemento óseo sintético de fosfato cálcico: Norian SRS®. Fuente propia.

CASO 6

Varón de 38 años de edad, sufrió agresión por terceras personas por asalto en vía pública con diagnóstico de Hematoma extradural y neumoencéfalo. (Imagen N° 14)

Imagen N° 14

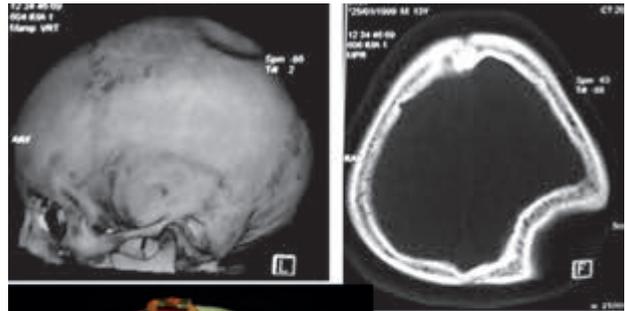


Fractura multifragmentada bifrontal con Neumoencéfalo. Se realizó tratamiento de seno y Craneoplastía con miniplacas, malla de titanio. Fuente propia.

CASO 7

Niño de 13 años de edad que recibe impacto craneal directo por objeto contundente con Fractura hundida y hematoma extradural asociado. (Imagen N° 15)

Imagen N° 15



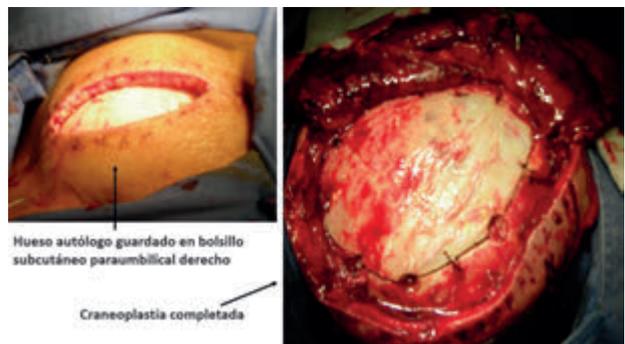
13 años Impacto craneal directo con hundimiento. Craneoplastía con Acrílico.

Fuente propia.

CASO 8

Paciente de 27 años de edad que sufre traumatismo craneal y múltiples contusiones, encontrado en vía pública bajo efectos de bebidas alcohólicas, Glasgow 3, con hematoma subdural hemisférico izquierdo con gran efecto de masa y compresión de tronco cerebral, se realizó de inmediato CD.

Imagen N° 16



Hueso autólogo guardado en bolsillo subcutáneo paraumbilical derecho

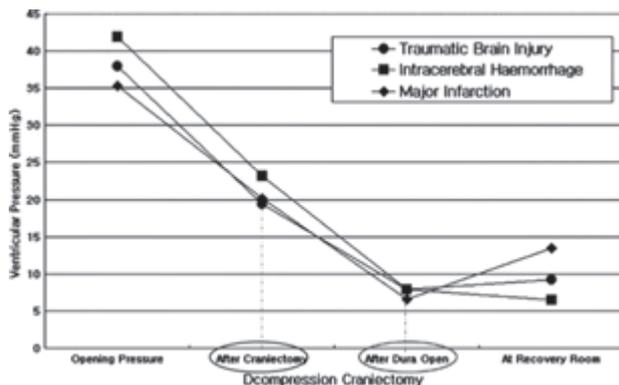
Craneoplastia completada

1 mes después a CD, reposición de hueso autólogo. Fuente propia.

DISCUSIÓN

En el caso de plantearse Craniectomía descompresiva, el objetivo principal es realizar durotomía amplia para permitir al cerebro un desplazamiento mayor.

Imagen N° 17



Importancia de la durotomía en el descenso de la PIC en la CD. Acta Neurochir (2009)

Se puede realizar duraplastia con aponeurosis, pericráneo (Caso 1: Meningioma), fascia lata, duramadre artificial y/o sustitutos de la misma que requieren o no de suturar (Caso 2: Meningioma)(Gore-Tex®Duragen®, Duraform® Neuro-Patch®, Dura-Guard®, Liodura®, y otros.) o con sustancias sellantes.

La craneoplastia tiene como objetivos:

- Proteger el cerebro subyacente
- Restaurar la estética.
- Mejoría funcional y cognitiva global
- Estudios con SPECT (Tomografía por emisión de fotón único) y doppler cerebral demostraron mejoría en el flujo sanguíneo cerebral ipsilateral después de la craneoplastia, la presión atmosférica que se ejerce sobre el cerebro descubierto desaparece esto disminuye la resistencia periférica e incrementa el flujo sanguíneo y el volumen sistólico ¹¹⁻¹⁴
- Estudios con PET (Tomografía por emisión de positrones) evidenciaron mejo-

ría en la capacidad de reserva cerebrovascular y en la actividad metabólica ipsilateral post craneoplastia ^{14,15}

- Reversión del Síndrome del Trefinado, Trepanado o Post-Craniectomía: Cefalea, náuseas, vómitos, sensación de mareo, fatigabilidad, alteraciones de memoria, irritabilidad, depresión e incluso disminución de fuerza contralateral, este síndrome se debe a alteraciones de flujo sanguíneo y/o circulación y/o metabolismo cerebral y/o acumulación de LCR en la zona no protegida por el cráneo bajo efecto de la presión atmosférica (Hundimiento) ^{16,17}

El material ideal de craneoplastia debería ser viable (capacidad de crecimiento y resistencia a la infección), radiolúcido, no conductor del calor, no ionizante, no corrosivo, estable, inerte, maleable, económico, con propiedades biomecánicas similares a las del cráneo y esterilizable ¹⁷.

Dentro de los injertos tenemos los autoplásticos y aloplásticos. ¹⁸

El hueso craneal autólogo (Caso 8) es uno de los mejores materiales para la reconstrucción craneal ósea por sus propiedades mecánicas, inmunológicas, la repercusión psicológica, además ocupa adecuadamente sin riesgo de transmitir enfermedades a diferencia del hueso heterólogo, con buenos resultados estéticos.

Las desventajas de los metales son la radioopacidad, la termoconductividad, su alto peso y la dificultad para el moldeado. El titanio es relativamente radiolúcido y liviano con respecto a otros metales (como el tantalio, acero inoxidable), es fuerte, biocompatible, esterilizable, no corrosivo, no ferromagnético y no presenta reacciones de hipersensibilidad ^{16,17}

Otros materiales metilmetacrilato, polietileno poroso, este último por las porosidades per-

mitiría en teoría por un lado la revascularización y por el otro el potencial crecimiento tisular circundante reforzando el implante.

En nuestra serie de craneoplastías, en la mayoría de los casos utilizamos por las ventajas que ofrece, incluido el factor económico hueso autólogo (Caso 8).

También frecuente es el uso de metilmetacrilato (Acrílico, Subiton®Palacos®) (Caso 7), acrílico premoldeado en base a estudios tomográficos y reconstrucción 3D que se envían 10 días previo a la cirugía, en este caso a la Argentina (Subiton®, Caso 3) que acorta tiempo quirúrgico.

El cemento óseo Norian SRS® (Caso 5) al que encontramos fácil de moldear, es un cemento óseobiocompatible, isotérmico, osteoconductor, con un periodo de fraguado de 3-6 minutos, llega en dos recipientes un vaso con fosfato cálcico en polvo y un frasco con una disolución estéril de fosfato cálcico en relación a las mallas de titanio con miniplacas y tornillos (Casos 4 y 6)

Otros materiales con los que tenemos experiencia son Lactosorb® Resorbable Fixation System, RapidFlap™, Mimix™ (Hidroxiapatita), Bone Source® o el envío a EEUU de la tomografía de nuestros pacientes para recibir 2 plaquetas de material sintético (Lorezn Hard Tissue Replacement- Patient Matched Implant o HTR-PMI®) con el mismo defecto y realizar la craneoplastía.

La tasa de infección de la craneoplastía reportada en la bibliografía es del 2,7% al 5%. Aumentando la misma dos veces si se halla en la región frontal, ocho veces ante infección de plaqueta previa y 14 veces si presentó infección al momento de la primera cirugía.^{8,10,16}

CONCLUSIONES

La reconstitución de la bóveda craneana o craneoplastía puede efectuarse con la misma plaqueta ósea (previamente guardada en un banco de hueso o en nuestro medio bajo el tejido subcutáneo) o con acrílico, titanio, cemento óseo u otros materiales sintéticos.

Nosotros creemos que el injerto ideal es el hueso autólogo del paciente, aunque en determinadas ocasiones es necesario utilizar otros.

Es de gran importancia tener en cuenta que la craneoplastía exige un período libre de infección de 3 a 6 meses.

Pacientes sometidos a craneoplastía precoz (antes de 11 semanas) desarrollan mejoría funcional y cognitiva global, siendo más cooperadores, comunicativos, con mejor interacción social cotidiana y con regresión de la cefalea. Tendrían mejoría en el flujo sanguíneo cerebral postural, en la capacidad de reserva cerebrovascular y en la actividad metabólica.

REFERENCIAS

1. Sahuquillo J, Arian F. Craniectomía descompresiva frente a la hipertensión intracraneal resistente al tratamiento en la lesión cerebral traumática. Biblioteca Cochrane Plus, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd.
2. Mantilla M, Eguía J. Craniectomía Descompresiva en pacientes con TEC. Cuadernos del Hospital Arco Iris. N.1.2008. Págs.: 27-31.
3. Mantilla M. Craneoplastía postCraniectomía Descompresiva en TEC. Cuadernos del Hospital Arco Iris. N.3.2009. Págs.: 60-64.
4. Mantilla M, Rocha S. Tumores Cerebrales: Meningiomas la importancia de la localización en la resección quirúrgica completa. Cuadernos del Hospital Arco Iris. N.4.2010. Págs.: 89-94.

5. Mantilla M, Dávila J. Craneoplastía con material sintético 3D a medida en TEC severo. Cuadernos del Hospital Arco Iris. N.7.2011. Págs.: 74-80
6. Holland M, Nakaji P. Craniectomy:surgical indications and technique. Operative Techniques in Neurosurgery 2004;7:10-15.
7. Hutchinson PJ, Kirkpatrick PJ. Decompressive craniectomy in head injury. Current Opinion in Critical Care 2004; 10(2): 101-4.
8. Hutchinson PJ, Menon DK, Kirkpatrick PJ. Decompressive craniectomy in traumatic brain injury: Time for randomized trials?. Acta neurochirurgica 2005;147(1):1-3.
9. Terrazo-Lluch J. et al. Efecto de la craneoplastía realizada de manera temprana en pacientes adultos craniectomizados con déficit neurológico residual. Arch. Neurocién. (Mex., D.F.) v.10 n.2 México 2005
10. Coplin W. et al. Safety and feasibility of craniectomy and duraplasty as the initial surgical intervent for severe traumatic brain injury. J Trauma 2001; 50: 1050-9.
11. Kontopoulos V et al. Decompressive craniectomy for the management of patients with refractory hypertension: should it be re-considered? Acta Neurochir (Wien) 2002; 144: 791-6.
12. Yoo, Do-Sung. Influence of cranioplasty on cerebral blood flow and cardiac function. Neurosurgery 2001 ;49(2):543.
13. Spaho N. et al. Craneoplastías. Presentación de una serie de casos. Rev. Argent. Neuroc. 2005; 19: 185
14. Iwama T, Yamada J, Imai S, Shinoda J, Funakoshi T, Sakai N. The use of frozen autogenous bone flaps in delayed cranioplasty revisited. Neurosurgery 2003; 52: 591-6.
15. Corallo F, Marra A, Bramanti P, Calabrò RS. Effect of cranioplasty on functional and neuro - psychological recovery after severe acquired brain injury: fact or fake?
16. Funct Neurol. 2014 Oct-Dec;29(4):273-5.
17. Coulter I et al. Routine but risky: a multi-centre analysis of the outcomes of cranioplasty in the Northeast of England.
18. Acta Neurochir (Wien). 2014 Jul;156(7):1361-8.
19. Annan M, De Toffol B, Hommet C, Mondon K. Sinking skin flap syndrome (or Syndrome of the trephined): A review. Br J Neurosurg. 2015 Feb 27:1-5.
20. El Ghoul W, Harrisson S, Belli A. Autologous cranioplasty following decompressive craniectomy in the trauma setting. Br J Neurosurg. 2014 Oct 6:1-6.





DIRECCIÓN DEL HOSPITAL ARCO IRIS

Av. 15 de Abril y Aparicio, Plaza villarroel
Telf.: 221 6021 - 226 0058 • Fax: 2217376
E-mail: hospital_arcoiris@hotmail.com
Web: arcoiris.org.bo

La Paz - Bolivia

**Porque tu salud
es lo más importante**

