

Coordinador: Manuel de la Llata-Romero

Colaboradores: Juan Urrusti-Sanz

Jesús Aguirre-García

Mujer de 38 años de edad con cefalea de intensidad progresiva

María Isabel Lavenant-Borja,* Luis Angel Ruano-Calderón,** Jesús Daniel Rembao-Bojórquez*

Interrogatorio: mujer de 38 años de edad, originaria y residente del Estado de Morelos, católica, casada, médica homeópata. Antecedentes: Negó enfermedades propias de la infancia y señala el caso de carcinoma cérvico uterino en la abuela paterna. Entre los personales no patológicos, refiere que en los últimos 20 años consumió 2 cigarrillos por día y bebidas alcohólicas de manera ocasional. De los personales patológicos, se menciona alergia a sulfas y penicilina; bocio tratado médicamente mediante homeopatía; apendicectomía hace 32 años y brucelosis tratada hace un año, sin complicaciones aparentes. Los antecedentes gineco-obstétricos son: gesta 4, para 2 y abortos 2; ocliteración tubaria bilateral hace 4 años y fecha de última menstruación el 13 de febrero de 1998.

Padecimiento actual: lo inició 6 meses previos a su ingreso al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, con ataque al estado general, acompañado de cefalea universal de presentación esporádica e intensidad progresiva. Quince días antes de su ingreso se incrementó en intensidad, agregándose incoordinación, sensación de incontinencia de esfínteres, sin llegar a presentarla, incoherencia, alteraciones de la marcha y alucinaciones auditivas; aparentemente estas manifestaciones clínicas disminuyeron hasta siete días antes de su ingreso en que manifiesta síndrome confusional franco, por lo que acude a un médico, quien realiza estudios de imagen, refiriéndola posteriormente a éste Instituto.

La exploración neurológica reveló los siguientes datos: funciones mentales con bradipsiquia,

Exploración física:

Peso	92 Kg
Frecuencia cardíaca	70x'
Frecuencia respiratoria	14x'
Presión arterial	120/80 mmHg
Temperatura	36.3°C

bradilalia, inatención, abstracción pobre, paresia facial derecha, hiporreflexia generalizada y ausencia de signos meníngeos.

Durante su hospitalización se realizaron los siguientes estudios de laboratorio y gabinete:

Durante su estancia la paciente recibió tratamiento antiedema cerebral, recuperándose y permaneciendo asintomática. Ocho días después de su ingreso se realizó biopsia, guiada por estereotaxia, de lesión frontal derecha, sin complicaciones post quirúrgicas y resultado compatible con astrocitoma.

Egresó del Servicio de Neurología, 16 días después de su ingreso, con tratamiento médico a base de prednisona (50mg/24hrs), albendazol (1gr/24hrs) y ciprofloxacina (500mg/24hrs).

Tres semanas después de haber egresado acude a Consulta Externa para su control, refiriendo que por propia iniciativa redujo a la mitad la dosis de los medicamentos, especialmente la prednisona. El médico tratante la invitó a continuar con la dosis inicial.

* Departamento de Neuropatología

** Servicio de Neurología

Laboratorio		Gabinete	
VIH	Negativos	EEG	Ondas lentas de predominio frontal derecho
VDRL		PEAT	Ausencia de potenciales valorables en oído derecho
Pruebas de función tiroidea	Normales	Valoración neuro-psicológica	Datos leves de síndrome frontal derecho
Reacciones febriles	Brucella	Imágenes	
	1:320		
ELISA para cisticerco	Positivo		
Punción lumbar:			
			TAC y RM de cráneo: Lesiones supratentoriales parieto occipitales derecha e izquierdas, frontal derecha y a nivel del tallo, que refuerzan en anillo con medio de contraste, involucran la sustancia blanca y comprometen el núcleo caudado derecho. (Figura 1)
tensión	350/240		
glucosa	43		
proteínas	85		
celularidad	74		
linfocitos	97%		
neutrófilos	2%		
eosinófilos	1%		
Western blot para cisticerco en líquido cefalorraquídeo	Negativo		

Cinco días después de ésta última consulta llegó acompañada al Servicio de Urgencias, en paro cardiorrespiratorio irreversible e historia previa de 12 horas de evolución con cefalea universal, intensa, progresiva y deterioro del estado de alerta. Se realizó autopsia parcial, exclusivamente del encéfalo.

Comentario clínico

Por la descripción clínica, la paciente cursó con un padecimiento crónico y progresivo en el que se integran un síndrome cefalálgico crónico, sin conocer las características del mismo y un síndrome de alteración de las funciones mentales que al momento de su internamiento se describe como un franco estado confusional.

Desde el punto de vista neurológico y tomando en cuenta las manifestaciones de la paciente, básicamente la bradipsiquia, el déficit de coordinación, la incoherencia, la bradilalia, la inatención y la abstracción pobre, hacen pensar en la posibilidad de un síndrome frontal, recordando que en las lesiones frontales el déficit específico es la alteración en la atención, siendo el síndrome frontal de la convexidad el que podría corresponder a este caso.

Por los datos anteriores, la localización topográfica de la probable lesión parece situarse en el lóbulo frontal, sin poder establecer alguna lateralidad en particular, salvo si la paresia facial fue central, en cuyo caso apoyaría un predominio izquierdo.

Es interesante la presencia de alucinaciones auditivas, ya que podría pensarse que éstas permitirían una localización más precisa, sin embargo, tienen poco valor para la localización neurológica, ya que pueden presentarse con lesiones a cualquier nivel entre el oído y la corteza temporal. Aproximadamente el 20% de los pacientes con tumores temporales manifiestan alucinaciones auditivas; también pueden ocurrir en lesiones vasculares del tegmento pontino rostral, en tumores del mesencéfalo y en hemorragias pontinas caudales.

Con relación a la etiología, ésta se abordará según los diferentes padecimientos probables:

Metabólico / endocrinológicos: por los antecedentes patológicos de la paciente es importante destacar la posibilidad de distiroidismo, básicamente hipotiroidismo, en el cual muchos pacientes tienen alteraciones de las funciones mentales, además de alteraciones motoras y sensitivas, con disminución en los reflejos de estiramiento muscular, como los presentaba la paciente. Este diagnós-

tico puede ser descartado por el reporte de pruebas de función tiroidea normales.

Infecciones: basándonos en el antecedente de aparente diagnóstico de brucelosis, también podría sospecharse la posibilidad de neurobrucelosis, sin embargo, si bien ésta puede producir abscesos múltiples, su característica principal es la de cursar con fiebre y manifestaciones meningoencefálicas, datos no descritos en la paciente.

Otra infección que no puede dejar de mencionarse, por las características epidemiológicas de la paciente y el hecho de ser médico, es la infección de VIH, que puede cursar con un cuadro de afectación de las funciones mentales indistinguible de otras etiologías, cuando lo esperado es una evolución progresiva hacia el deterioro y en el contexto clínico de un estado de inmunodeficiencia acentuada con infecciones por oportunistas. Además de no describirse los datos antes mencionados en la paciente, el estudio de VIH fue negativo.

Finalmente, la posibilidad de una infección parasitaria, como la neurocisticercosis (NCC), descrita como la parasitosis más frecuente del SNC, no se puede descartar desde el punto de vista clínico, pudiendo explicar las manifestaciones por la presencia de reacción inflamatoria, sin embargo, si bien las alteraciones de las funciones mentales son frecuentes en la NCC, ésta es progresiva y no con periodos de mejoría, salvo que se trate de un fenómeno epiléptico.

Neoplasias: pueden ser primarias del SNC o bien metastásicas; de las primarias, por el grupo de edad, la posibilidad incluye gliomas y meningiomas; las metastásicas parecen menos probables, dado que no se describen alteraciones compatibles con algún tumor primario a otro nivel. Debemos recordar que la principal causa de metástasis es el cáncer pulmonar y en la mujer la glándula mamaria; las metástasis suelen localizarse en la fosa posterior.

La presencia en los estudios de imagen de lesiones múltiples infra y supratentoriales, que refuerzan en anillo con la administración de medio de contraste, nos permite sospechar varias etiologías, sin poder precisar alguna en particular. Tradicionalmente se describe que el diagnóstico diferencial de lesiones que captan en anillo incluye la posibilidad de glioma, absceso cerebral, metástasis, hematoma subagudo y parasitosis. De los anteriores, ya se ha discutido la posibilidad de prácticamente

todos ellos sin poder apoyar alguno, salvo por el reporte de probable astrocitoma en la biopsia guiada por estereotaxia. Sin embargo, también se tiene un líquido inflamatorio no compatible del todo con neoplasia, un reporte de ELISA positivo para NCC y en las reacciones febriles una titulación elevada para brucela.

Por lo anterior, el diagnóstico definitivo sólo se podrá establecer con el estudio histopatológico del tejido encefálico por autopsia.

Con relación a la evolución llama la atención la aparente mejoría con el tratamiento, explicado en nuestra opinión, más por el hecho de haber recibido esteroides (prednisona) que por la administración del albendazol y antibiótico (ciprofloxacina), ya que no hay fundamento específico para una mejoría por éstos últimos, además de la aparente relación estrecha de la muerte de la paciente con el hecho de disminuir y posteriormente suspender, por voluntad propia, la prednisona.

Concluyendo, se establece la presencia de un padecimiento caracterizado por cefalea y alteración de las funciones mentales, progresivo, con lesiones múltiples de probable etiología neoplásica o infecciosa.

Hallazgos anatomopatológicos

En vida se realizó biopsia, guiada por estereotaxia, de lesión frontal derecha, resultando compatible con astrocitoma.

Posteriormente se llevó a cabo autopsia parcial y se obtuvo encéfalo con peso total de 1,318 gr, duramadre con superficie externa lisa, brillante, de color blanco-grisáceo y de consistencia blanda. Senos longitudinal y laterales permeables.

El cerebro presentó superficie externa ligeramente congestiva a expensas de vasos venosos corticales y ligero aplanamiento de las circunvoluciones. En los cortes coronales seriados anteroposteriores se observó el polo frontal con edema importante, predominantemente derecho y en sustancia blanca. Adyacente al núcleo caudado derecho se observó una lesión redondeada y de bordes irregulares, constituida por acumulación de material de aspecto proteináceo gelatinoso, de color verde claro, con diámetro mayor de 3.8 cm. alternando con bandas irregulares de aspecto fibroso. En ésta misma área se observó otra

lesión de aspecto fibroso con diámetro mayor de 2 cm, la cual oblitera parcialmente el ventrículo lateral derecho. En el lóbulo parietal derecho se identificó una lesión nodular, calcificada, con diámetro de 0.9 cm. y en la corteza del lóbulo occipital izquierdo se encontró otro nódulo calcificado de 0.7 cm. de diámetro (Figura 2). Los cortes a nivel de cerebelo y tallo cerebral muestran un área lineal de aspecto hemorrágico en el tercio rostral del mesencéfalo (hemorragia de Duret) y en el tercio medial y rostral del puente se observó un área pequeña, irregular, hemorrágica y otra área adyacente, reblandecida y con reabsorción parcial del tejido. De igual manera se observó herniación parcial de amígdalas cerebelosas.

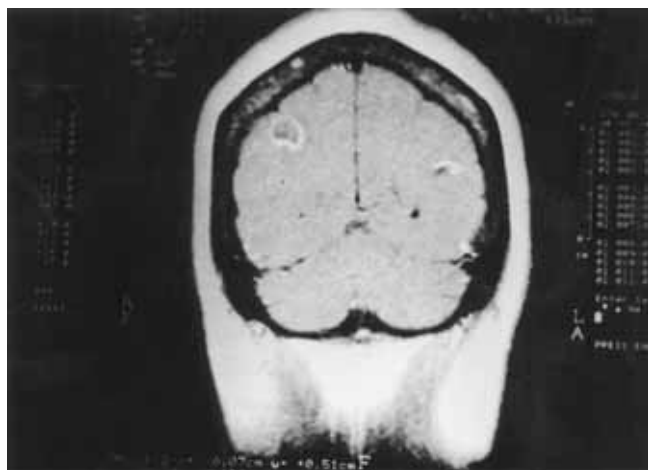


Figura 1. Resonancia magnética con lesiones paracorticales que refuerzan en anillo con el medio de contraste.



Figura 2. Aspecto macroscópico de lesión nodular, paracortical y calcificada en lóbulo parietal derecho.

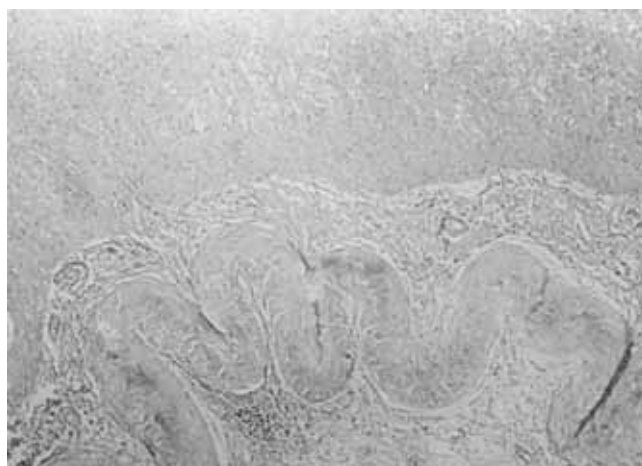


Figura 3. Microfotografía de lesión parenquimatosa correspondiente a la pared del cisticerco, de aspecto fibroso hialino, con intensa reacción inflamatoria y glial adyacente.

Los hallazgos microscópicos están caracterizados, predominantemente en el polo frontal a nivel de la interfase sustancia gris – sustancia blanca, por edema intersticial, astrocitos protoplasmáticos reactivos y de tipo gemistocítico. Se observó migración de linfocitos en los espacios de Virchow – Robin y de manera focal en el intersticio del tejido cerebral. Las lesiones identificadas macroscópicamente como fibrosas corresponden histológicamente a paredes irregulares, hialino – fibrosas y densas que forman lóculos y folias (Figura 3), que a su vez se encuentran rodeadas por células inflamatorias, predominantemente linfocitos, moderada cantidad de polimorfonucleares, escasos histiocitos espumosos y células gigantes de tipo “cuerpo extraño” e intensa reacción estromal caracterizada por nódulos gliales de astrocitos plasmáticos y gemistocitos abundantes. Dichas lesiones corresponden a restos de cisticercos en diferentes estadios de degeneración, que en el centro presentan detritus celulares inmersos en material de aspecto proteináceo. En áreas correspondientes a parieto occipital izquierda y parénquima cerebral adyacente al núcleo caudado derecho, se observaron zonas extensas de colección proteinácea acelular, homogénea, con ausencia total de tejido nervioso, rodeadas por infiltrado a expensas de polimorfonucleares e intenso edema perilesional. En los cortes correspondientes a pedúnculos cerebrales, mesencéfalo y puente se observan datos de edema leve con infiltrado linfocítico perivascular y de manera focal. El puente, con tejido

semiabsorbido y escasos histiocitos espumosos, con áreas adyacentes de hemorragia leve. El espacio subaracnoideo sólo muestra infiltrado linfocítico leve.

Diagnósticos anatomo patológicos finales

- Cisticercosis múltiple en áreas cortico parietal derecha, parieto occipital izquierda, subaracnoideas y parenquimatosa lateral al núcleo caudado derecho y parte del polo frontal ipsilateral.
- Edema grave perilesional.
- Hemorragia de Duret.
- Obliteración parcial del ventrículo lateral derecho.

Correlación clínico patológica

A pesar de que un adecuado examen físico e historia clínica del paciente pueden orientar el diagnóstico de una probable NCC, éste depende, además, del apoyo con procedimientos de neuroimagen y análisis de líquido cefalorraquídeo para que el diagnóstico definitivo se realice durante procedimientos quirúrgicos y de autopsia. Clínicamente, las manifestaciones son variables, lo cual depende en gran medida del número de cisticercos, su localización, variedad, estadio de desarrollo o involución y de la intensidad de la respuesta inflamatoria inmune del huésped. Estas características deberán siempre considerar a la NCC en los diagnósti-

cos diferenciales de enfermedades neurológicas y neuropsiquiátricas en áreas endémicas.

En el presente caso, desafortunadamente la paciente participó directamente en el manejo del tratamiento, modificando las dosis indicadas por el médico tratante. Esto, aunado a las lesiones múltiples subaracnoideas e intraparenquimatosa, permitió el desarrollo de edema grave del encéfalo, presentándose a su vez desplazamiento de estructuras mesencefálicas, pontinas y herniación de ambas amígdalas, causando compresión del tallo cerebral y posterior compromiso de los centros respiratorios vitales.

Referencias

- "Brucellosis": en: Harrison, T.R. Principles of internal medicine. McGraw Hill. 1998;pp:969-971.
- Adams, Raymond D.** Principles of neurology. Sixth ed. Nueva York. McGraw Hill. 1997.
- Pitella, JEH.** "Nuerocysticercosis". Brain Pathology 1997;vol.7;num.1, pp.681-693.
- Salgado P, Rojas R, Sotelo J.** "Cysticercosis: Clinical clasification based on imagin studies". Arch Intern Med. Sept 1997;157:pp.1991-1997.
- Brazis PW.** Localization in clinical neurology. Third ed. Little Brown and Co., 1996:449-534.
- "Psychiatry and neurology" en: Aminoff, M.J.(ed.) Neurology and general medicine. Churchill Livingstone, 1995. pp 969-971.
- "Thyroid disease and the nervous system". en: Aminoff, M.J. (ed.) Neurology and general medicine. Churchill Livingstone, 1995. pp 333-347.

