

Coordinadores: Dr. Manuel de la Llata-Romero

Colaboradores: Dr. Juan Urrusti-Sanz

Dr. Jesús Aguirre-García

Dr. Roberto Sánchez-Ramírez

Joven de 20 años de edad con hipertensión endocraneana

Citlaltepétl Salinas-Lara,* Vicente Guerrero-Juárez,** Elmer Guillermo López-Meza,***
Jesús Daniel Rembao-Bojórquez*¹

Resumen clínico

Paciente del sexo masculino de 20 años de edad, originario y residente de México D. F., católico, soltero, escolaridad secundaria, sin ocupación, nivel socio económico bajo.

Antecedentes perinatales: Producto de 5ta. gestación, embarazo normo evolutivo, sufrió hipoxia neonatal sin complicaciones neurológicas.

Antecedentes heredo familiares: Dos tíos paternos con diabetes mellitus tipo 2.

Antecedentes personales no patológicos: Tabaquismo, alcoholismo y exposición a tóxicos negados. Hábitos higiénico dietéticos regulares.

Antecedentes personales patológicos: Cardiopatía congénita -transposición de grandes arterias- diagnosticada a los 11 años en el Instituto Nacional de Pediatría (INP), así como hipertensión pulmonar. A los 13 años apendicectomía, presentó crisis convulsiva única, tónico clónica generalizada; siendo valorado por el Servicio de Neurología del INP, sin encontrarse alteración ni secuela neurológica.

Actualmente tratado con digoxina a dosis de 0.25mg cada 24h. Acenocumarina 1/4 de tableta al día. Última consulta hace cinco meses.

Padecimiento actual: Inicia quince días previos a su ingreso con cefalea pulsátil, localizada en región temporal derecha, al inicio de leve intensidad con carácter progresivo, niega náuseas o vómito. Se acompaña de

parestesias en hemicuerpo izquierdo, niega fono o fotofobia.

Siete días después presenta chupeteo, desconexión al medio, movimientos bruscos de las cuatro extremidades, con mordedura de lengua y relajación de esfínteres. La familia acude a valoración al INP, donde le realizan ecocardiograma, que reporta vegetación en los músculos papilares de la válvula tricúspide. Presenta progresión de cuadro cefalálgico, se suman náuseas y vómito, por lo que se traslada a este Instituto.

Exploración física.

Frecuencia cardíaca 76x', tensión arterial 150/60 mmHg, frecuencia respiratoria 20x', temperatura 37 °C. Funciones mentales: alerta y orientado con lenguaje adecuado; lateralidad diestra.

Talla baja, palidez de piel y tegumentos, buena hidratación y regular estado general. Tórax en tonel, campos pulmonares ventilados. Presenta corazón con ruidos disrítmicos, retumbo y chasquido de apertura en focos mitral y aórtico. Abdomen blando y depresible, no doloroso y sin visceromegalias. Extremidades con pulsos palpables, dedos hipocráticos, cianosis central y distal (acrocianosis y peribucal).

Examen neurológico: Nervios craneales: I: diferido. II: Papiledema bilateral (reportado así). III, IV, VI: No hay limitación en movimientos oculares; pupilas de 4mm

¹*Departamento de Neuropatología. ** Departamento de Urgencias. *** Subdirección de Neurología.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Dr. Jesús Daniel Rembao Bojórquez. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velásco Suárez. Departamento de Neuropatología. Insurgentes Sur 3877, Col. La Fama. C.P. 14269. Tlalpan. Teléfono 56 06 38 22 Exts 2011 y 2008. Correo electrónico: jdrb 2002@ yahoo.com.mx.

normorefléxicas. V: Normal. VII: Paresia facial central izquierda. Nervios craneales bajos, sin alteraciones.

Fuerza muscular: Miembro torácico izquierdo 4/5, resto 5/5. Tono muscular conservado. Reflejos de estiramiento muscular: +++ hemicuerpo izquierdo y ++ el lado derecho. Respuesta plantar extensora izquierda y flexora derecha. Marcha a pequeños pasos, sin movimientos anormales. Cerebelo sin alteraciones. Rigidez de nuca terminal.

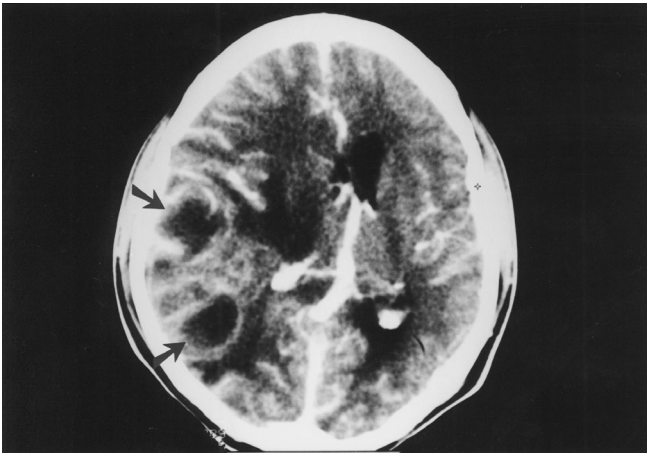


Figura 1. Tomografía axial computarizada con contraste del cerebro que demuestra dos lesiones con reforzamiento anular en el hemisferio derecho (flechas).

Se le realiza estudio de imagen (Figura 1) que muestra lesión ocupativa con reforzamiento al medio de contraste de localización temporo parietal derecha, con importante desplazamiento de estructuras de la línea media.

Comentario clínico

Con los datos mencionados en el resumen clínico y siguiendo los lineamientos del examen clínico convencional, se pueden elaborar las siguientes conclusiones del área neurológica:

Diagnósticos sindromáticos:

- 1) Hipertensión endocraneana.
Cefalea de intensidad progresiva, náuseas, vómito, edema papilar bilateral.
- 2) Lesión piramidal derecha.
Paresia facial central izquierda, paresia de miembro torácico izquierdo, respuesta plantar extensora izquierda-signo de Babinski.
- 3) Alteración sensitiva (probable).
Por las parestesias hemicorporales izquierdas.
- 4) Convulsivo.
Parcial, complejo secundariamente generalizado (desconexión, chupeteo, pérdida del estado de alerta, caída, movimientos de las cuatro extremidades, mordedura de lengua y relajación de esfínteres).
- 5) Irritación meníngea.
Cefalea y rigidez de nuca terminal.

Diagnóstico anatomotopográfico:

- 1) El síndrome de lesión piramidal y el síndrome sensitivo, focalizan al hemisferio cerebral derecho en la región frontoparietal (área motora y sensitiva)
- 2) Las características clínicas del síndrome convulsivo focalizan al lóbulo temporal (por lo enunciado en el inciso precedente, probablemente del lado derecho).
- 3) El síndrome de hipertensión endocraneana y el síndrome meníngeo son no focalizadores.

Laboratorio			
Glucosa	205mg/dL	Proteínas totales	6.6g/dL
BUN	18.1 mg/dL	Perfil lipídico:	normal
Urea	38.7 mg/dL	TTP	53.5 seg
Creatinina	0.9 mg/dL	INR:	7.20
Ácido Úrico	8.9 mg/dL	TP 36.6 Seg	36.6 Seg

Diagnósticos diferenciales	
Nosológicos*	Etiológicos
Neoplásico (primario o metastásico)	Es una posibilidad remota, sobre todo por el tiempo de evolución.
Parasitario (neurocisticercosis)	En México es una enfermedad con alta incidencia y manifestaciones pleomórficas.
Hematoma parenquimatoso	Coagulopatía (tiene tiempos de coagulación alargados).
EVC (oclusiva)	El paciente es portador de cardiopatía que puede ser la fuente embolígena.
Infeccioso : absceso cerebral	El ecocardiograma reportó vegetación endocárdica y pudiera ser la manifestación de endocarditis bacteriana. Además presentaba leucocitosis con neutrofilia.

* Los diagnósticos nosológicos están relacionados con la probabilidad de que el paciente pudo cursar con la patología que condicionó su deterioro neurológico y posiblemente su desenlace.

Diagnóstico integral

El presente caso se trata de un paciente del sexo masculino de 20 años de edad, con el antecedente importante de ser portador de una cardiopatía congénita en el que se desarrolló una endocarditis bacteriana que condicionó la fuente de émbolos sépticos al sistema nervioso central con dos localizaciones probables (área motora y somestésica del hemisferio cerebral derecho así como en el lóbulo temporal) que provocaron un síndrome de hipertensión endocraneana rápidamente progresivo con un síndrome meníngeo sobre agregado; es decir, la presencia de abscesos cerebrales y meningitis secundaria, que condicionaron un deterioro neurológico grave que lo llevó a la muerte.

Hallazgos anatomopatológicos

Se realiza autopsia completa con los siguientes hallazgos de importancia y en relación directa con la defunción del paciente :

Pulmones: Pulmón derecho con tres lóbulos e izquierdo con dos, pleura lisa y brillante, escasa antracosis, consistencia dura de manera difusa. Al corte, ambos pulmones presentan zonas amplias de color rojo vino a púrpura, consolidados, no crepitantes; estas zonas corresponden al 80% del total del parénquima; vasos y bronquios permeables. Los cortes histopatológicos mostraron edema intenso, hemorragia y necrosis pulmonar, así como zonas extensas con alvéolos que contenían líquido proteináceo, con macrófagos y polimorfonucleares. Los vasos, con datos de hipertensión, trombosis y neocapilarización de los mismos.

Corazón: Con peso de 550 g. se encuentra con rotación sobre su eje hacia la izquierda, pericardio cubierto parcialmente de tejido adiposo; al retiro de este la superficie epicárdica sin alteraciones macroscópicas. Coronarias con trayectos anatómicos normales y al corte sin placas ateroscleróticas ni obstrucción de las mismas. La aurícula derecha con su orejuela grande, alargada y con extensión posterior e izquierda, la aurícula izquierda, pequeña, anterior y su orejuela sin alteraciones morfológicas. Se observa emergencia de aorta de la cavidad derecha y arteria pulmonar de la cavidad izquierda (Figura 2).

La vías de entrada al corazón derecho por las venas cavas sin alteraciones macroscópicas. Al corte de la aurícula derecha se observa correspondencia morfológica, dilatada, con comunicación permeable hacia la aurícula izquierda de 1 cm. de diámetro; en la pared libre de la orejuela se observan dos vegetaciones de 5 y 3 mm de diámetro mayor respectivamente, fungantes, de color amarillo grisáceo, duras y bien delimitadas (Figura 3). El ventrículo derecho es pequeño, con correspondencia

morfológica, sin hipertrofia y con comunicación interventricular de 1.3 cm, y a una distancia de 1.5 cm de la base. Siguiendo su vía de salida por la aorta las válvulas semilunares se encuentran íntegras, sin comunicaciones a otras estructuras. La vía de entrada del corazón izquierdo con comunicación interauricular de 2 cm, ventrículo izquierdo dilatado, sin hipertrofia y su vía de salida por la arteria pulmonar, con válvulas y paredes sin alteraciones morfológicas. No hay persistencia del conducto arterioso. Los cortes histológicos y el estudio microscópico mostraron fibras conservadas y las vegetaciones con necrosis, detritus celulares y colonias de bacterias filamentosas, con esporas polares, algunas de aspecto cocoide, fragmentadas, positivas a la tinción WS.

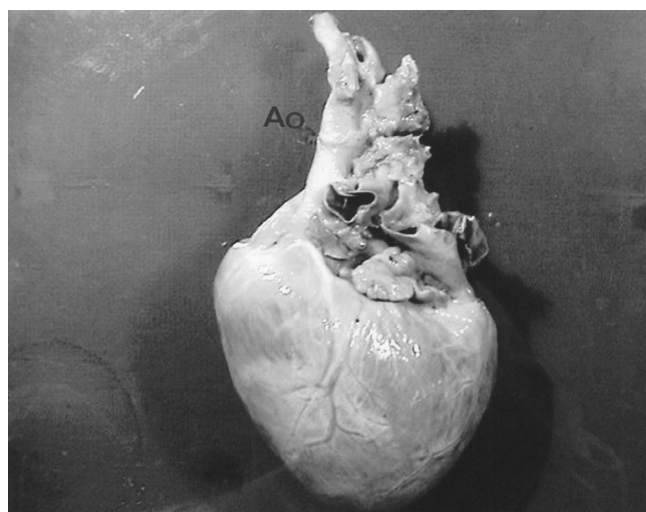


Figura 2. Cara anterior del corazón que demuestra emergencia de la aorta (Ao.) de la cavidad derecha y tronco de la arteria pulmonar de la cavidad izquierda.



Figura 3. Aurícula derecha a su apertura que demuestra la presencia de dos vegetaciones firmemente adheridas (flechas).

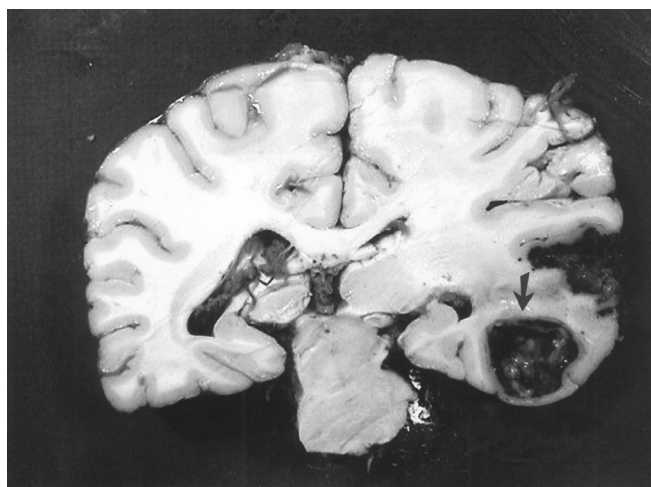


Figura 4. Corte coronal del cerebro con absceso temporal bien delimitado y contenido purulento (flecha).

Cerebro: Con peso de 1700 g. con edema acentuado, circunvoluciones aplanadas, y lesión necrótica en la corteza parieto-temporal en el hemisferio derecho, drenada y bien circunscrita. Al corte se observa absceso irregular, de trayecto tortuoso y delimitado por una cápsula fibrosa; el absceso comunica con la superficie de la corteza, que comprime y desplaza estructuras vecinas, su contenido es purulento de color amarillo-verdoso, y su diámetro, de 4.5 cm (Figura 4). Histopatológicamente se observa delimitado por tejido fibroconectivo, denso, con fibras en disposición circular, abundantes macrófagos y células plasmáticas; al centro, contenido necrótico con detritus celulares y polimorfonucleares alternando con colonias bacterianas previamente descritas (cultivo: *Bacteroides* spp.) (Figura 5). Las demás estructuras sin patología macroscópica aparente.

El resto de los órganos sólo presenta congestión intensa y datos incipientes de choque.

Diagnósticos anatomopatológicos finales

Enfermedad principal

Cardiopatía congénita compleja con:

- Transposición de grandes vasos.
- Comunicación interauricular.
- Comunicación interventricular.

Enfermedades concomitantes:

- Endocarditis bacteriana de la aurícula derecha.
- Dilatación del ventrículo izquierdo.
- Hipertensión arterial pulmonar grave.
- Hemorragia y edema pulmonar bilateral.

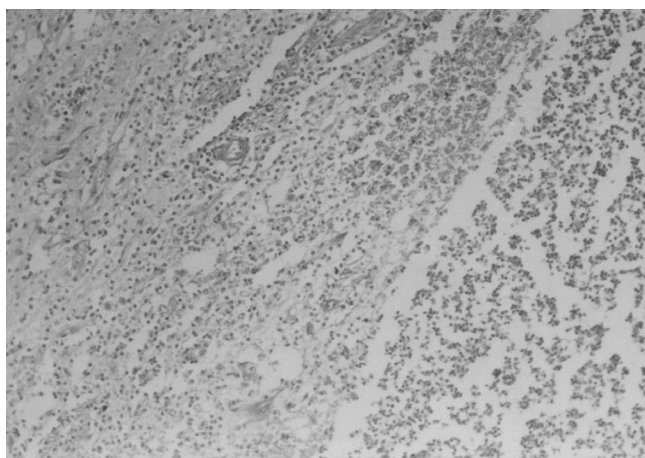


Figura 5. Representación microscópica del absceso cerebral con intenso infiltrado inflamatorio, necrosis y detritus celulares.

- Absceso bacteriano cerebral parietotemporal derecho.
- Congestión multivisceral.

Correlación clínico patológica

La presentación clínica de los abscesos cerebrales puede ser estereotipada. Mientras que la cefalea puede ser el síntoma más importante en la mayoría de los pacientes, las convulsiones o ciertos signos focales predominan en otros y un número considerable de pacientes puede presentarse con signos de hipertensión endocraneana. En pacientes con abscesos cerebrales metastásicos la duración de la enfermedad, desde el primer síntoma hasta la defunción, puede ser tan corto como de 5 a 14 días en la mitad de los casos. En otros, el estadio invasivo de la infección cerebral es poco aparente y su curso puede ser indolente, incluso el cuadro clínico no difiere mucho al de un tumor cerebral de bajo grado de malignidad. En el presente caso, es evidente que el deceso fue condicionado por edema cerebral grave y, consecuentemente, el síndrome de hipertensión endocraneana con compromiso subsecuente del tallo cerebral, aunado a la insuficiencia respiratoria por la hemorragia y el edema pulmonar bilateral.

La incidencia de absceso cerebral en la población adulta con cardiopatía congénita cianógena varía, según la serie, entre 3 y 10%, mientras que el mismo cuadro en la población pediátrica aumenta la probabilidad de encontrar un defecto cardíaco de 15 a 20%.

La mayoría de las series muestran preponderancia por el sexo masculino, con una relación de 2:1, siendo los grupos etáreos más afectados de 4-7 años, con otro pico en la adolescencia, pudiendo existir lesiones posterior a la edad de 20 años en el 25% de los casos.

La tasa de mortalidad en esta población continúa siendo alta (13-30%), a pesar de contar con métodos de diagnóstico del tipo tomografía, y con antibióticos y cirugías perfeccionadas.

Las malformaciones congénitas más comunes presentes en la edad adulta son la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes arterias (juntas suman un 60% de los casos), en menor proporción se incluyen la comunicación interauricular, la interventricular y la persistencia del conducto arterioso. El 25% de estos pacientes cardiopatas no cursa con cianosis. Los niños menores de 2 años rara vez desarrollan abscesos cerebrales, por razones aún no establecidas. La localización del absceso cerebral en esta población es variable, sin embargo la mayoría son supratentoriales (76%), reflejando el mecanismo de diseminación hematógena metastásica. Los abscesos profundos y los múltiples están descritos hasta en un 19% de estos pacientes.

Presentación clínica: Sólo el 33% de los casos se presenta con la triada clásica de cefalea, fiebre y déficit focal neurológico.

Bacteriología: Los agentes causales más frecuentes son: *Streptococcus*, *Staphylococcus*, *Haemophilus spp*, *Enterococcus*, *Pneumococcus*, *GNR*, *Peptostreptococcus*. Los hemocultivos son positivos en el 10% de los casos.

Fisiopatología: Diversas teorías respecto a la formación de abscesos cerebrales en pacientes con cardiopatía congénita se enfocan a los corto-circuitos derecha a izquierda, así como alteraciones cerebrales intrínsecas en esta población.

Debido a que el corto circuito derecha izquierda permite a la sangre venosa pasar al sistema arterial, se limita el beneficio de la fagocitosis bacteriana que se lleva a cabo a nivel pulmonar. En suma a lo anterior, estos pacientes, debido a la hipoxia tienen zonas de encefalomalacia, dismi-

nución de la perfusión cerebral y aumento de la viscosidad sanguínea, factores asociados directamente con la formación del absceso.

Respecto al pronóstico, se ha visto según diversas series, que los pacientes mayores de 20 años tienen peor pronóstico. El factor que más se asocia con fallecimiento es la ruptura del absceso, principalmente intraventricular. La mayoría de las publicaciones sugiere el manejo conservador en abscesos menores de 2 cm., en el contexto de un paciente estable (usualmente mediante antibióticos por vía intraventricular por seis semanas).

En caso de ruptura intraventricular el manejo debe ser agresivo, con drenaje- aspiración, ventriculostomía, antibióticos IV y algunos autores sugieren incluso antibióticos intratecales. La interpretación de estos estudios nos indica que los abscesos mayores de 2 cm, de localización profunda, deben ser operados de manera inmediata, ya que son los que se asocian más con ruptura intraventricular y con mayor mortalidad.

Bibliografía

1. Yang S, et al. Review of 140 patients with brain abscess. Surg Neurol 1993;39:290-296.
2. Takeshita M, et al. Risk factors for brain abscess in patients with congenital cyanotic heart disease. Neurol Med Chir 1992;32:667-670.
3. Fischbein C, et al. Risk factors for brain abscess in patients with congenital heart disease. Am J Cardiol 1974;34:97-102.
4. Kagawa M, et al. Brain abscess in congenital cyanotic heart disease. J Neurosurg 1983;58:913-917.
5. Takeshita M, et al. Current treatment of brain abscess in patients with congenital cyanotic heart disease. Neurosurgery 1997;41: 1270-79.
6. Brickner E MD, et al. Congenital heart disease in adults. N Engl J Med 2000;342(5): 334-342.
7. Hasdemir M, Ebeling, U. CT-guided stereotactic aspiration and treatment of brain abscess. Acta Neurochir 1993;125:58-63.
8. Yang S, Brain abscess associated with congenital heart disease. Surg Neurol 1989;31:129-32.
9. Dethy S, et al. PET findings in a brain abscess associated with a silent atrial septal defect. Clin Neurol Neurosurg 1995;97:349-353.
10. Takeshita M, et al. Current treatment strategies and factors influencing outcome in patients with bacterial brain abscess. Acta Neurochir 1998;140:1263-1270.

