

Cefalea crónica en un paciente con esquisencefalia

Chronic headache in a patient with schizencephaly

David Lira^{1,3}, Nilton Custodio^{1,3}, Liliana Bendezú^{1,2}, Elías Lira⁴

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La esquisencefalia es un defecto congénito cerebral caracterizado por un trastorno de migración neuroblástica entre las semanas 7 a 16 de edad gestacional, genera una hendidura cortical cubierta de sustancia gris desde la superficie de la piamadre al ventrículo lateral; sus causas son adquiridas o genéticas. **CASO CLÍNICO.** Paciente mujer de 34 años de edad con cefalea crónica que no respondió a analgésicos ni relajantes musculares; al examen clínico: estrabismo divergente derecho, nistagmus horizontal y leve hemiparesia izquierda, con estudios de TAC y RMN cerebrales con esquisencefalia a labio abierto en hemisferio cerebral derecho; mejoró con flunarizina oral nocturna y analgésicos condicionales. **DISCUSIÓN.** Los síntomas más frecuentes de la esquisencefalia son: déficit motor, retraso psicomotor, microcefalia y epilepsia; la paciente presentó leve hemiparesia y compromiso de pares craneales pero llegó a desarrollar sus actividades de manera normal y tener 4 hijos; consideramos que tendrá un pronóstico favorable a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Esquisencefalia. Cefalea.

SUMMARY

INTRODUCTION. Schizencephaly is a congenital defect characterized by brain disorder neuroblastic migration between 7 to 16 weeks gestational age, produce a cleft cortical cover of gray substance from the surface of the pia mater to lateral ventricle, its causes are genetic or acquired. **CLINICAL CASE.** A female of 34 years old with chronic headache that did not respond to analgesic or muscle relaxants; on clinical examination there was right divergent strabismus, horizontal nystagmus and slight left hemiparesis, with studies of CT and MRI brain showed open lip schizencephaly of the right hemisphere; improved with flunarizine oral and analgesics. **DISCUSSION.** The most common symptoms of schizencephaly are: motor deficit, psychomotor retardation, microcephaly and epilepsy, the patient had mild hemiparesis and commitment of cranial nerves but came to develop a normal life and has four children, we believe that it will have a favorable prognosis long-term

KEYWORDS: Schizencephaly. Headache.

INTRODUCCIÓN

La esquisencefalia es un defecto congénito cerebral caracterizado por un trastorno en el proceso de migración neuroblástica, debido a que las células inmaduras son las únicas que tienen capacidad para desplazarse de su sitio de origen de manera normal.¹

Consiste en una hendidura cortical cubierta de sustancia gris desde la superficie de la piamadre hasta el ventrículo lateral, dicha hendidura puede ser desde sumamente delgada hasta una amplia comunicación. En la primera descripción neuropatológica, Yakovlev y Wadsworth distinguieron dos categorías: esquisencefalia de tipo I o de bordes cerrados, que tendría los bordes de la hendidura fu-

1. Unidad de Diagnóstico de Deterioro Cognitivo y Prevención de Demencia, Clínica Internacional. Lima, Perú.
2. Departamento de Neurología, Hospital Militar Central. Lima, Perú
3. Servicio de Neurología, Clínica Internacional. Lima, Perú.
4. Departamento de Neurocirugía, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Lima, Perú.
Clínica Internacional. Jr. Washington 1471, Lima.
davidliraaq@hotmail.com

sionados y la de tipo II o de bordes abiertos, donde habría comunicación entre el espacio subaracnoideo y los ventrículos laterales⁽²⁻³⁾. Radiológicamente presenta cuatro categorías: unilateral de bordes abiertos (36,2%), unilateral de bordes cerrados (25,6%), bilateral de bordes abiertos (25,6%) y bilateral de bordes cerrados (12,8%)⁴.

La esquisencefalia se produce durante la gestación en la época que se produce la migración neuroblástica de las 7 a 16 semanas de edad gestacional; que es uno de los periodos vitales del desarrollo cerebral; el daño puede comprometer la matriz germinal, la glía radial o los neuroblastos; las causas pueden ser adquiridas o genéticas, las adquiridas incluyen infecciones por citomegalovirus o toxoplasmosis, exposición a toxinas como el etanol, monóxido de carbono, ácido isotetrinoico y drogas citotóxicas, efectos de radiación ionizante y trastornos circulatorios intrauterinos.⁵⁻⁶

Presentamos el caso de una paciente mujer de 34 años de edad que es diagnosticada de esquisencefalia por sintomatología crónica de cefalea de difícil manejo.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 34 años de edad, que acudió a consulta externa de neurología por cefalea de 4 años de evolución a nivel occipital, tipo punzada de moderada a gran intensidad, asociada a mareos, náuseas y sensación de calor y sudoración de hemicráneo derecho; desde 8 meses antes presentó tendencia al llanto en relación a problemas familiares y sensación de ahogo y falta de aire.

Al examen se encontró una paciente despierta, lúcida, orientada, con estrabismo divergente derecho de larga evolución, nistagmus horizontal a la derecha persistente, muy leve hemiparesia izquierda 4+/5 a predominio crural, reflejos osteotendinosos normales, sensibilidad normal, leve adiadococinesia izquierda.

Se administró tratamiento parenteral con ketoprofeno y orfenadrina por tres días y se dejó tratamiento oral con ketoprofeno condicional y clonazepan en bajas dosis fraccionadas a lo largo del día.

Evaluada a los 7 días en cita de control la paciente refirió persistencia de cefalea; la sensación de ahogo y falta de aire habían mejorado, llegó su resultado de tomografía cerebral contrastada la que fue informada como: comunicación del ventrículo lateral derecho con el espacio subaracnoideo, no se aprecian los lóbulos occipital y parietal derechos e hipoplasia del lóbulo temporal ipsilateral, como conclusión: esquisencefalia a labio abierto temporo-parieto-occipital derecho (Figura 1); debido a la mala respuesta a la terapia analgésica se cambia el tratamiento por naproxeno y acetazolamida oral.

Reevaluada a los 7 días refirió buena tolerancia a la medicación, pero sin mejoría de cefalea, llegó su resultado de



Figura 1. TAC cerebral sin contraste con esquisencefalia a labio abierto temporo-parieto-occipital derecho

resonancia magnética cerebral contrastada donde se confirma el diagnóstico de esquisencefalia (Figura 2); y considerando que la paciente no presentó mejoría con uso de antiinflamatorios se decidió iniciar tratamiento profiláctico de cefalea con flunarizina asociado a ketoprofeno condicional.

Evaluada a las dos semanas paciente refirió adecuado control de cefalea con uso de medicación profiláctica; desde entonces usa flunarizina por las noches y analgésico de rescate para crisis de cefalea con buena evolución y tolerancia de medicación.

DISCUSIÓN

La esquisencefalia es un defecto congénito cerebral que puede presentar malformaciones cerebrales asociadas como hidrocefalia, circunvoluciones anormales, heterotopías, agenesia del cuerpo calloso y del *septum pellucidum*;⁽²⁻³⁾ que no han sido evidenciadas en la paciente.

El cuadro clínico de los pacientes con esquisencefalia guarda una correlación directa con el tipo, la extensión y el compromiso uni o bilateral del defecto congénito; los síntomas más frecuentes en estos pacientes son: el déficit motor progresivo, el retraso psicomotor global que se evidencia conforme se desarrolla el paciente afectado, la microcefalia y diversos tipos de epilepsia.⁸⁻⁹

Aunque la gran mayoría de estos pacientes presentan un examen neurológico normal al nacer, la maduración y desarrollo neurológico es generalmente pobre con el 51% de pacientes con severos déficits, un 36% con moderada

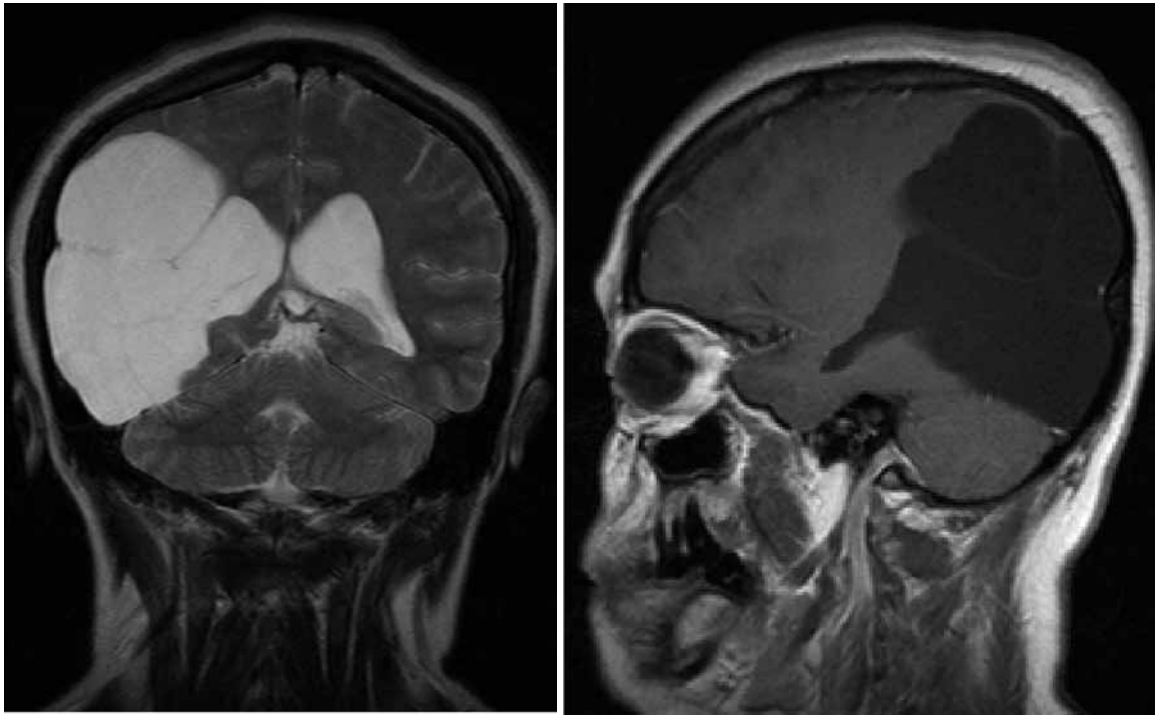


Figura 2. RMN cerebral corte coronal en secuencia T2 y corte sagital en secuencia T1 con gadolinio donde se evidencia esquisencefalia de bordes abiertos unilateral.

discapacidad y un 17% con leves secuelas o ninguna⁴, al llegar a la edad adulta.

De los síntomas más comunes de la esquisencefalia la paciente presentaba un déficit motor izquierdo de leve intensidad, contralateral al hemisferio cerebral afectado, pero que sin embargo no le ha impedido desenvolverse de manera relativamente normal a lo largo de su vida, ya que a dado a luz cuatro hijos aparentemente sanos y se desempeña como comerciante de ropa de manera satisfactoria.

La paciente además presenta un bajo nivel educativo ya que sólo ha estudiado hasta el segundo año de secundaria, sin embargo no ha completado su educación por su 'enamorado y haber iniciado su vida de pareja', no llegando a presentar un deterioro cognitivo actual.

La paciente pese a tener una afección cerebral importante por la ausencia del lóbulo occipital y parietal derecho e hipoplasia del lóbulo temporal derecho; ha desarrollado hasta los 34 años de edad, que fue el momento del diagnóstico una vida relativamente normal; no presentando síntomas que hayan permitido un diagnóstico anterior.

Un escaso número de pacientes, han sido reportados por la literatura médica como portadores de grandes defectos cerebrales sin mayor sintomatología clínica, que sería el caso de la paciente; lo que había determinado que inclusive se considere que la incidencia de la esquisencefalia era menor a

la real, ya que un estudio llevado a cabo en pacientes con tomografía computarizada encontró un valor de 1 por 1 650.¹⁰

El pronóstico a largo plazo de la paciente es favorable, ya que considerando que hasta la fecha no ha presentado crisis convulsivas ni déficit neurológico ostensible, es probable que no los presente más adelante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sarnat HB. La migración neuroblástica: aspectos embriológicos y mecanismos. *Rev Neurol* 1998;27:242-6.
2. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle. I. Clefts with fused lips. *J Neuropathol Exp Neurol* 1946;5:116-30.
3. Yakovlev PI, Wadsworth RC. Schizencephalies: a study of the congenital clefts in the cerebral mantle II. Clefts with hydrocephalus and lips separated. *J Neuropathol Exp Neurol* 1946;5:169-206.
4. Packard AM, Miller VS, Delgado MR. Schizencephaly: Correlations of clinical and radiological features. *Neurology* 1997;48:1427-34.
5. Pascual-Castroviejo I, Vialño J, Roche C, Martínez-Bermejo A, Martínez-Fernández V, Arcas J, et al. Valor de la imagen en el diagnóstico de los trastornos de la migración neuronal. *Rev Neurol* 1998;27:246-58.
6. Barth P. Disorders of neuronal migration. *Can J Neurol Sci* 1987; 14:1-16.
7. Tomás-Vila M, García-Tamarit P, García-Colino A, y col. Esquisencefalia acompañada de porencefalia en una niña con infección congénita por citomegalovirus. *Rev Neurol* 2000;31:952-5.
8. Flores-Dinorin L. Cuadro clínico de los trastornos de la migración neuroblástica. *Rev Neurol* 1999;28:990-6.
9. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Vialño J, Martínez V, Palencia R. Malformaciones del desarrollo cortical y su repercusión clínica en una serie de 144 casos. *Rev Neurol* 2003;37:327-44.
10. Miller GM, Stears JC, Guggenheim MA, Wilkening N. Schizencephaly: a clinical and CT study. *Neurology* 1984;34:997-1001.