

Allan Cano Gutiérrez⁽¹⁾, Kenny Anleu⁽¹⁾, Yusmara Pérez⁽¹⁾.

1. Departamento de Pediatría, Hospital Nacional de Escuintla, Guatemala.

Correspondencia: MSc. Allan Daniel Cano Gutiérrez, allandaniel.cano@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v162i1.591>

Recibido: 18 de Agosto 2022 - Aceptado: 4 de Septiembre 2022 - Publicado: Febrero 2023

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 3 años de edad con Esquisencefalia (ESQ) y Quiste Aracnoideo (QA) Galassi tipo III. Estas entidades son anomalías muy poco frecuentes con una prevalencia de 0.5 a 1%. La primera es una anomalía del crecimiento neuronal y la segunda una masa benigna compuesta por colágeno, células aracnoides y líquido cefalorraquídeo. Paciente se presentó con convulsiones tónico-clónicas generalizadas con desviación de la mirada y relajación de esfínteres. Las convulsiones empezaron a los 6 meses de edad y al momento de la consulta estaba sin tratamiento farmacológico. El diagnóstico se realizó con Resonancia Magnética Nuclear Cerebral (RMN).

Palabras clave: Esquisencefalia, Quiste Aracnoideo, Pediatría.

Abstract

The case of a 3-year-old patient with Schizencephaly (SCH) and Galassi type III Arachnoid Cyst (AC) is presented. These entities are very rare anomalies with a prevalence of 0.5 to 1%. The first is a neuronal growth anomaly and the second is a benign mass composed of collagen, arachnoid cells and cerebrospinal fluid. The signs and symptoms presented by the patient were generalized tonic-clonic seizures with gaze deviation and relaxation of the sphincters. Seizures that began to present from 6 months of age and at the time of consultation had no pharmacological treatment. The diagnosis was made with Brain Magnetic Resonance Imaging (MRI).

Keywords: Schizencephaly, Arachnoid Cyst, Pediatrics.

Presentación de caso

Paciente de 3 años de edad, originario del departamento de Quiché, Guatemala, residente en Escuintla, con antecedentes médicos de desnutrición crónica, síndrome convulsivo y encefalopatía crónica no evolutiva, diagnosticados a los 6 meses de edad. Producto de tercera gesta, resuelta por cesárea, sin complicaciones. Su vivienda es una casa alquilada, con limitaciones para el acceso a servicios básicos. Los padres devengan un salario menor a Q, 2,000.00 mensuales. El motivo de consulta fue convulsiones de 30 minutos de evolución. Al examen físico se evidenciaron signos de otitis media aguda, deshidratación y convulsiones con movimientos tónico-clónicos generalizados, desviación de la mirada, relajación de esfínteres, sin recuperación del estado de conciencia. Se estabilizó y se inició cobertura antibiótica con cefalosporina de tercera generación y fenobarbital para impregnación y de mantenimiento. La RMN cerebral reportó Esquisecefalia de labio abierto ipsilateral y Quiste Aracnoideo Tipo III según Galassi. Así mismo se realizó electroencefalograma que evidenció presencia de paroxismos de ondas agudas y ondas lentas, frontotemporales izquierdas, incrementos de energía generalizada compatibles con irritabilidad cortical. El paciente tiene seguimiento por neurología, Neurocirugía y Medicina Física.

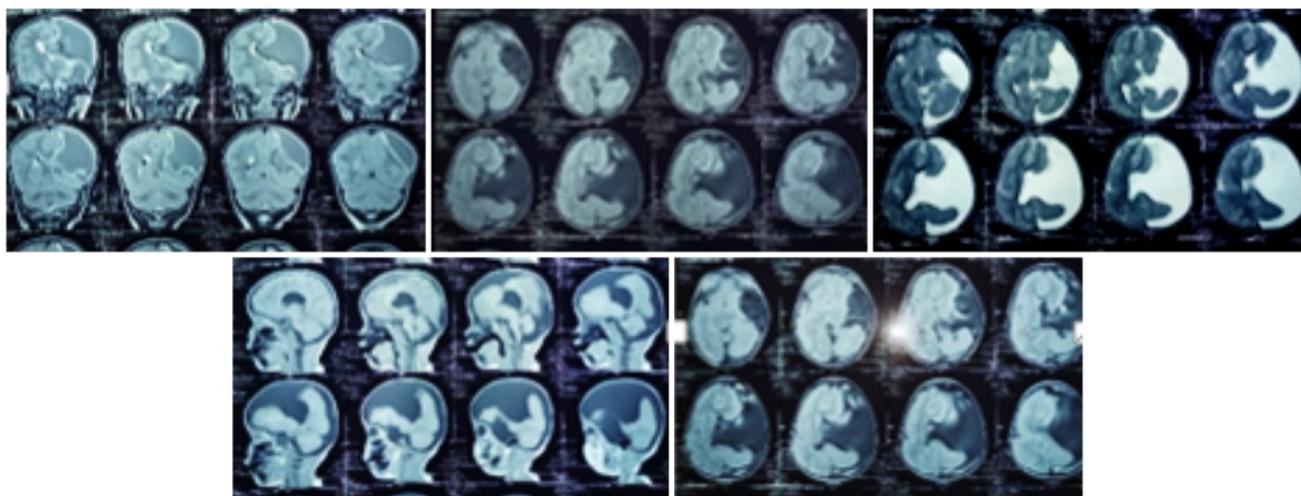


Fig.1. RMN Cerebral del paciente. Se observa una imagen tipo QA temporal izquierdo Galassi tipo III. Así mismo se observa ESQ de labio abierto ipsilateral.

Conclusiones

La ESQ es una anomalía de la migración celular que se caracteriza por hendiduras que atraviesan los hemisferios y se extienden desde los ventrículos hasta la superficie cortical y se caracteriza por trastornos motores, convulsiones y discapacidad intelectual. Los factores de riesgo son múltiples (genéticos, infecciosos intra útero, tóxicos, cuadros de hipoxia-isquemia), se asocia con síndromes (Down) y el pronóstico depende de la extensión de la malformación [1-4]. En el presente caso el paciente debutó con convulsiones desde los 6 meses de edad y presentó deterioro cognitivo importante. Por otra parte el QA es un tumor benigno que es más frecuente en hombres y regularmente es asintomático. La incidencia aumenta de acuerdo al número de RMN que se realizan en los servicios de salud y son resultado de hallazgos incidentales. Las convulsiones son de difícil manejo y dependiendo del deterioro cognitivo, así será el abordaje para su rehabilitación [1-4]. El paciente quedó bajo tratamiento farmacológico anticonvulsivo y seguimiento por un equipo multidisciplinario. Al tener un sistema de salud tripartito muy segmentado, el acceso a los servicios es complicado y probablemente los pacientes no puedan ser diagnosticados por medio de neuroimágenes, por tanto habrá un subregistro importante de casos. Se recomienda crear políticas públicas y mejoras continuas en el sistema de salud de Guatemala. La RMN cerebral tiene un valor pronóstico importante y dependerá del diagnóstico precoz para disminuir las complicaciones [1-4]. Al paciente se le recomendó realizar una RMN desde los 6 meses de edad, sin embargo no fue posible por los costos y las distancias.

Referencias bibliográficas / References

1. Fernández-Mayoralas DM, Fernández-Jaén A, Muñoz Jareño N, Calleja Pérez B. La esquizefalia: malformación cerebral infrecuente. *Acta Pediatr Esp* [en línea]. Jul 2008 [citado 18 Ago 2022]; 66 (11): 575:577. Disponible en:
<https://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/imagen-del-mes/449-la-esquizefalia-malformacion-cerebral-infrecuente#.Yv4Yi3XMLIU>
2. Betharte-Sotomayor Y, Céspedes-Rodríguez RA, Marrero-Abreu AS, Zayas-Suárez E. Reporte de un caso atípico de esquizefalia de labio abierto. *Arch méd Camagüey* [en línea]. 2022 [citado 18 Ago 2022]; 24 (4): 598-606. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/amc/v24n4/1025-0255-amc-24-04-e6784.pdf>
3. Gutiérrez-Gaitán MP, Montoya-Moncada AD, Pinzon-Salamanca JY, Cediell-Echevarri M, Suescun-Vargas JM. Quiste aracnoideo gigante ¿debe el pediatra alarmarse? A propósito de un caso asociado a hemorragia intraquística espontánea. *Pediatr* [en línea]. 2020 [citado 18 Ago 2022]; 59 (4): 158-161. Disponible en:
<https://revistapediatria.org/rp/article/view/210>
4. Vega-Sosa A, Obieta-Cruz E, Hernández-Rojas MA. Quistes aracnoideos intracraneales. *Cir Cir* [en línea]. 2010 [citado 18 Ago 2022]; 78 (6): 556-562. Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2010/cc106p.pdf>