

“BAILANDO AL COMPÁS DE LOS OJOS” SINDROME OPSOCLONUS

MIOCLONO OCASIONADO POR NEUROBLASTOMA...

María Manuela **Baez** | Alberto Alexis **Prosen** | Marcos Damian **Knaus** |
Osvaldo **Luqui** | Matias Gaston **Hillebrand** | Patricia Rossana **Moreira**

Presentación del caso:

Niña de 2 años, sin antecedentes personales ni familiares a destacar, con un acorde desarrollo a la edad. Comienza con irritabilidad, decaimiento, trastornos del sueño, fiebre de 39 ° y episodios de diarrea, agregándose a las 48 horas ataxia cerebelosa y troncal con movimientos oculares rápidos. A su ingreso se realiza Tomografía computada (Tc) de cráneo (normal), estudio citoquímico y microbiológico negativo.

Hallazgos imagenológicos:

En la radiografía de tórax frente (Rx) puede observarse como una opacidad paraesternal que abarca los 2/3 inferiores del hemitórax izquierdo.

En la tomografía de tórax (Tc) masa solida de densidad no homogénea, expansiva en mediastino posterior paravertebral izquierdo, de 63x37x42 mm, con calcificaciones en su interior.



Rx Tórax F

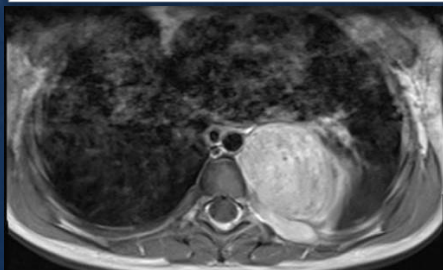


Tx Tórax axial

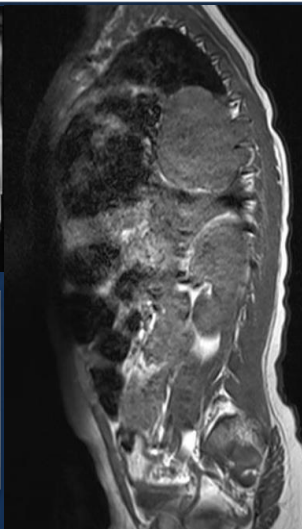


Tx Tórax Sagital

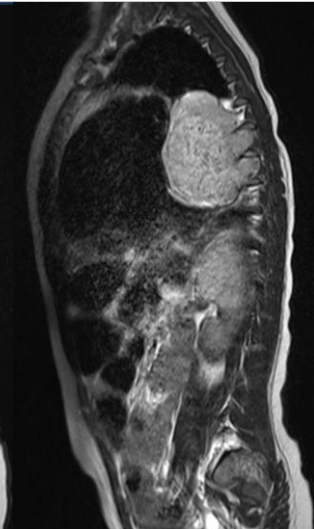
La misma se extiende a nivel de D6-D9 con indentación de los espacios intercostales, sin evidenciar remodelación de las costillas y cuerpos vertebrales.



En la Resonancia magnética de cuerpo entero (RM) se evidencia formación torácica heterogénea, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 con vacío de señal por la presencia de las calcificaciones



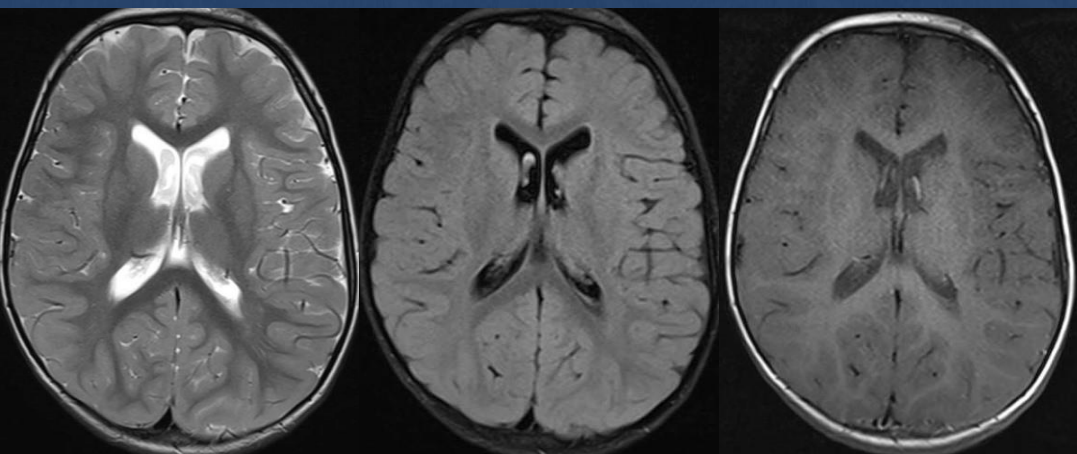
T1 SAG



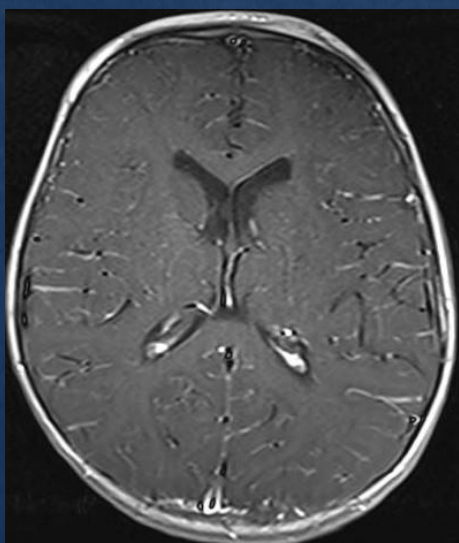
T2 SAG



En las secuencia de RM de cerebro no se observan imágenes patológicas y la Angio-RM descarta por este método estenosis y malformaciones vasculares.



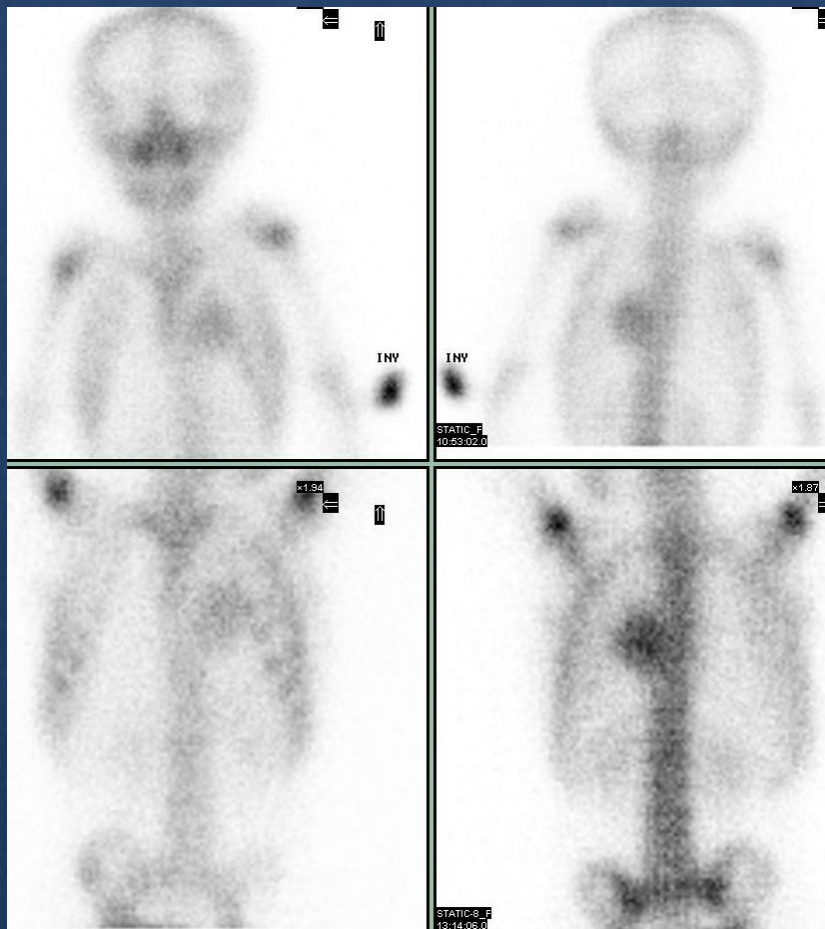
T2, FLAIR y T1



T1 Gd + Angio



En el centellograma óseo corporal total con Tc99 se destaca imagen focal con aumento de la captación del trazador en proyección del hemitórax izquierdo (a nivel paravertebral). En las restantes áreas involucradas en el estudio no se observan alteraciones centellográficas de significación en esqueleto.



Discusión:

La paquimeningitis hipertrófica crónica (PHC) es una enfermedad inflamatoria fibrosante poco frecuente caracterizada por engrosamiento de la duramadre localizado o difuso. Suele afectar predominantemente a hombres. El síntoma de presentación más frecuente es la cefalea, siendo común la parálisis de pares craneales y ataxia. Los hallazgos imagenológicos incluyen engrosamiento focal o difuso de la duramadre con refuerzo post-contraste e hipointensidad en T2. El diagnóstico se realiza por exclusión de causas infecciosas, neoplásicas y autoinmunes fundamentalmente. El tratamiento con corticoides es el más utilizado actualmente.

Conclusión:

La PHC es una entidad cuyo diagnóstico se realiza por exclusión de patología concomitante. La RM es de suma importancia para evidenciar las lesiones, excluir otras afecciones así como en el seguimiento y tratamiento adecuado de la misma.