

## BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders: 2nd ed. Cephalalgia. 2004;24 Suppl 1:9-160.
2. Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1981;44:202-8.
3. Toure G, Bicchieray L, Selva J, Vacher C. The intra-lingual course of the nerves of the tongue. Surg Radiol Anat. 2005;27:297-302.
4. Beighton PH, Solomon L, Soskolone CL. Articular mobility in an African population. Am Rheum Dis. 1973;32:413-8.
5. Chedrawi AK, Fishman MA, Miller G. Neck-tongue syndrome. Pediatr Neurol. 2000;22:397-9.
6. Jiménez-Caballero PE, Morin-Martin MM, Marsal-Alonso C. Neck-tongue syndrome. Rev Neurol. 2005;40:511.
7. Ayuso Blanco T, Arenas Planellas A, Quesada Jiménez P, Sarria Octavio de Toledo L, Escolar Castellón F. Neck-tongue syndrome secondary to abrupt head movements. Clinical study and conservative treatment. Neurología. 1991;6:328-30.
8. Camprubí Camprubí M, Balaguer A, Escofet C. Neck-Tongue syndrome, a disorder to remember An Pediatr (Barc). 2008;68:304-5.
9. Remvig L, Jensen DV, Ward RC. Epidemiology of general joint hypermobility and basis for the proposed criteria for benign joint hypermobility syndrome: review of the literature. J Rheumatol. 2007;34:804-9.
10. Grahame R, Bird HA, Child A, and The British Society for Rheumatology Special Interest Group on Heritable Disorders of Connective Tissue criteria for the benign joint hypermobility syndrome. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of BJHS. J Rheumatol. 2000;27:1777-9.

## Trombosis venosa cerebral en un paciente con disgerminoma en tratamiento quimioterápico

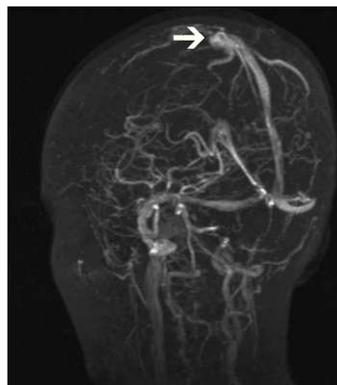
*Sr. Editor:*

La trombosis de los senos venosos cerebrales en los pacientes en edad pediátrica es una complicación infrecuente y de difícil diagnóstico, que debe sospecharse en enfermos oncológicos sometidos a tratamiento o con factores de riesgo para presentar estados procoagulantes, que desarrollen un cuadro neurológico progresivo.

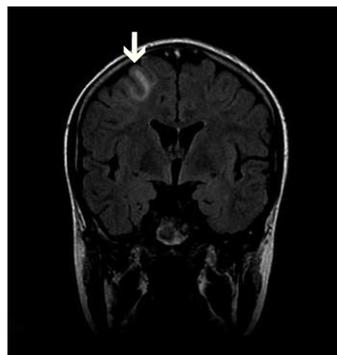
Una niña de 12 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés es diagnosticada de disgerminoma supraselar por un cuadro de panhipopituitarismo. Fue sometida a una resección transfenoidal parcial y posteriormente comenzó con un tratamiento quimioterápico, de cisplatino, etopóxido y bleomicina. Una semana después de recibir el primer ciclo, inicia un cuadro progresivo de cefalea holocraneal intensa que interfiere con el sueño, junto con náuseas, visión borrosa y dificultad para mover las extremidades izquierdas. En la exploración neurológica se observaron una hemiparesia izquierda leve (síndrome faciobraquiocrural) y un papiledema bilateral en la exploración del fondo de ojo. Se practicó una tomografía computarizada (TC) craneal que fue normal y se procedió al ingreso de la paciente. En las horas siguientes sufrió una progresión del cua-

dro con aparición de tetraparesia de predominio izquierdo y crisis parciales motoras con generalización secundaria, por lo que se decidió su ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se practicó una resonancia magnética (RM) craneal con secuencias de angiorresonancia (2DTOF) que demostró la existencia de áreas de restricción de la difusión en región motora cortical bilateral, imagen compatible con un infarto venoso cortical derecho y una trombosis de los senos longitudinal, sigmoide y transversos derechos, así como del seno transversal izquierdo (figs. 1 y 2). El resto de estudios complementarios fueron normales. Las crisis fueron controladas con anticonvulsivos y la paciente fue tratada con medicación anticoagulante durante 3 meses. En el momento del alta no se apreciaron secuelas neurológicas en ninguna localización y durante el año de seguimiento posterior la paciente ha permanecido asintomática. Las RM de control realizadas a los 3 y a los 6 meses fueron normales.

La trombosis de los senos venosos cerebrales es una condición infrecuente, que ha sido relacionada con múltiples etiologías, si bien hasta en un 20 % de los casos no se encuentra un factor causal determinado<sup>1</sup>. Entre los trastornos de la coagulación relacionados con mayor frecuencia destaca la mutación del factor V de Leiden, la hiperhomocisteinemia o las mutaciones del gen de la protrombina<sup>2,3</sup>. Otro factor importante en su etiología es la enfermedad oncológica<sup>4</sup>, bien por alteraciones de la coagulación o bien por compresión de la masa tumoral sobre las venas cerebrales, o también por efectos derivados de los agentes quimioterápicos. El cuadro clínico incluye cefalea, que suele ser progresiva, intensa e inhabitual, aunque en ocasiones se presente como un *thunderclap headache* o cefalea "en trueno", así como síntomas derivados del aumento de presión intracraneal producidos por la falta de retorno venoso en los senos trombosados: náuseas, vómitos, en ocasiones "en escopetazo",



**Figura 1.** RM craneal, secuencia 2DTOF. Trombosis del seno longitudinal (flecha)



**Figura 2.** RM craneal, secuencia FLAIR coronal. Infarto venoso hemisférico derecho (flecha).

visión borrosa, papiledema bilateral, alteración del nivel de conciencia y coma. Entre otros hallazgos se incluyen la aparición de deficiencias neurológicas focales, cuando se establece un infarto venoso (hemiparesia o hemihipoestesia, hemianopsia, diplopia, etc.) y crisis comiciales<sup>5</sup>. La localización del seno venoso trombosado determinará el área del encéfalo afectada y, por tanto, los síntomas acompañantes. El diagnóstico se basa en la anamnesis y en la exploración clínica, y debe sospecharse en cualquier paciente con factores de riesgo que inicia un cuadro de cefalea con signos de hipertensión intracraneal, déficit focal o crisis comicial. Los casos de inicio larvado pueden dificultar el diagnóstico. La RM cerebral es la prueba más útil para el diagnóstico de trombosis venosa cerebral, sobre todo cuando se aplican secuencias de 2D-TOF para visualizar los senos venosos<sup>6</sup>. Puede ser de utilidad la punción lumbar, en la que encontraremos un aumento de la presión de apertura del líquido cefalorraquídeo (LCR) y en ocasiones una discreta hiperproteinorraquia. El tratamiento se basa en el control clínico de la presión intracraneal y las crisis comiciales. El uso de fármacos anticoagulantes está indicado en la mayoría de los casos, al principio por vía intravenosa y posteriormente por vía oral, durante un período de, al menos, 3 a 6 meses<sup>7</sup>. El pronóstico es muy variable, y la tasa de mortalidad puede llegar, en fase aguda, hasta el 50% en casos graves y extensos. Las secuelas más frecuentes aparecen en los ámbitos cognitivo y motor, y en algunos casos se desarrolla una epilepsia sintomática<sup>8,9</sup>. El tratamiento con cisplatino y etopóxido y el estado de hipercoagulabilidad inherente a ciertos tumores son factores de riesgo para que se produzca una trombosis venosa cerebral. Sin embargo, no se conocen los fundamentos fisiopatológicos exactos por los cuales estos fármacos interfieren con el sistema de la coagulación.

**G. Latorre González, C. López de Silanes de Miguel y A.B. Escribano Gascón**

Servicio de Neurología.

Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

**Correspondencia:** Dr. G. Latorre González.  
Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.  
Profesor Martín Lagos, s/n 28040. Madrid. España.  
Correo electrónico: ger.latorre@gmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Agnelli G, Verso M. Epidemiology of cerebral vein and sinus thrombosis. *Front Neurol Neurosci*. 2008;23:16-22.
2. Iorio A, Barnes C, Vedovati MC, Favalaro EJ. Thrombophilia and cerebral vein thrombosis. *Front Neurol Neurosci*. 2008;23:55-76.
3. Fernández Moreno MC, Castilla Guerra L, Castilla Murillo A, Cueli Rincón B, Fernández Bolaños Porras R, Gutiérrez Tous R. Trombosis venosa cerebral en relación con la hiperhomocisteinemia. *Rev Neurol*. 2003;37:1040-3.
4. Rogers LR. Cerebrovascular complications in patients with cancer. *Semin Neurol*. 2004;24:453-60.
5. Paciaroni M, Palmerini F, Bogousslavsky J. Clinical presentations of cerebral vein and sinus thrombosis. *Front Neurol Neurosci*. 2008;23:77-88.
6. Poon CS, Chang JK, Swarnkar A, Johnson MH, Wasenko J. Radiologic diagnosis of cerebral venous thrombosis: Pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;189:64-75.
7. Bousser MG, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: An update. *Lancet Neurol*. 2007;6:162-70.
8. Dentali F, Ageno W. Natural history of cerebral vein thrombosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2007;13:372-6.
9. Bender A, Schulte-Altedorneburg G, Mayer TE, Pfefferkorn T, Birnbaum T, Feddersen B, et al. Functional outcome after severe cerebral venous thrombosis. *J Neurol*. 2007;254:465-70.

## Hernia de Morgagni izquierda con contenido hepático

*Sr. Editor:*

Las hernias diafragmáticas de Morgagni diagnosticadas fuera del período neonatal no suelen causar sintomatología y, frecuentemente, son un hallazgo casual en una radiografía de tórax. A veces cursan con sintomatología digestiva inespecífica, con molestias epigástricas y raramente producen síntomas respiratorios<sup>1</sup>.

Presentamos el caso de un niño de 13 meses de edad que es trasladado a urgencias por fiebre que cede mal con antitérmicos.

No presenta antecedentes familiares de interés, y es hijo de padres sanos no consanguíneos. Como antecedentes personales destaca que ingresó durante 72 h en el período neonatal tras una cesárea realizada a las 36 semanas de edad gestacional, por sospecha de crecimiento intrauterino retardado (CIR) con oligoamnios. Puntuación de Apgar: 8/9. Reanimación tipo I. Peso al nacer 2.200 g. Tuvo taquipnea en las primeras horas con desaturaciones ocasionales y recuperación espontánea pocas horas después.

A su llegada a urgencias presenta un buen estado general con coloración normal de piel y mucosas, y relleno capilar inmediato. La exploración por aparatos es normal, destacando únicamente la presencia de abundante moco en la orofaringe.

En la analítica, los valores del hemograma, serie roja y plaquetas, fueron normales, leucocitos: 15.400 (fórmula normal). Bioquímica: urea, creatinina, ionograma y perfil hepático: normales. PCR: 1,31 mg/dl y procalcitonina inferior a 0,5 ng/ml.

En la radiografía de tórax (fig. 1) se aprecia una ocupación supradiafragmática izquierda con borde superior neto convexo que hace signo de la silueta con el ápex cardíaco y respeta la parte lateral del hemidiafragma.



**Figura 1.** Radiografía de tórax.