

bronquial típico, con tinción inmunohistoquímica positiva para CD56, cromogranina y sinaptofisina, con índice de proliferación menor al 5%. Ante este hallazgo se realiza la exéresis de la tumoración, precisando lobectomía superior derecha, con resección bronquial y broncoplastia. Tras la intervención la paciente permanece asintomática, suspendiéndose el tratamiento y presentando al mes normalidad en las pruebas funcionales respiratorias de control. En la actualidad, un año tras la intervención, permanece asintomática.

El caso descrito corresponde a un tumor endobronquial que se manifestó como un asma de difícil control.

El asma es la enfermedad crónica infantil más frecuente, sin embargo, no debemos olvidar que los síntomas que llevan a su diagnóstico son inespecíficos y en ocasiones pueden deberse a otras causas subyacentes. Las masas endobronquiales infantiles son una entidad poco frecuente y por ello el diagnóstico suele ser tardío¹⁻⁴. El carcinoma bronquial constituye el 50%, el resto lo constituyen otras lesiones malignas, como adenomas bronquiales, carcinomas mucoepidermoides y adenoideos quísticos, y lesiones benignas, como hamartomas, hemangiomas, pseudotumores inflamatorios, leiomiomas y tumores de las glándulas mucosas²⁻⁴.

Los tumores carcinoides, considerados lesiones endobronquiales malignas, son lesiones redondeadas, ampliamente vascularizadas, con alto riesgo de sangrado. Histológicamente se clasifican en carcinoides típicos y atípicos. Derivan de las células de Kulchitsky, células pluripotenciales de la cresta neural ubicadas en el epitelio bronquial y pertenecientes al sistema APUD. El «síndrome carcinóide» resulta excepcional en el caso de los carcinoides bronquiales en la infancia².

La edad de presentación más frecuente suele ser entre los 6-16 años. Aproximadamente en el 100% de los casos existen síntomas en el momento del diagnóstico. Los síntomas más frecuentes son: tos irritativa, neumonitis y hemoptisis. También pueden presentarse disnea, dolor torácico y fiebre²⁻⁴.

Presentamos este caso para recordar que ante síntomas respiratorios indicativos de asma y alteraciones persistentes a la auscultación pulmonar con estudios funcionales respiratorios normales y mala respuesta terapéutica es obligado descartar lesiones intrabronquiales, para lo cual se debe realizar una TC de tórax, seguida de una broncoscopia con biopsia, siendo la anatomía patológica la que da el

diagnóstico definitivo²⁻⁵. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa de la masa, siendo la lobectomía curativa en la mayoría de los casos. El pronóstico es bueno, con altas tasas de supervivencia publicadas en series de adultos⁶⁻⁸.

Bibliografía

- Spunt SL, Pratt CB, Rao BN, Pritchard M, Jenkins JJ, Hill DA, et al. Childhood carcinoid tumors: the St Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1282-6.
- Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Ann Thorac Surg.* 1983;36:108-19.
- Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg.* 1993;28:1133-6.
- Scott KJ, Greinwald Jr JH, Darrow D, Smith RJ. Endobronchial tumors in children: an uncommon clinical entity. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2001;110:63-9.
- Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg.* 2003;38:733-6.
- Schreurs AJ, Westermann CJ, Van den Bosch JM, Vanderschueren RG, Brutel de la Rivière A, Knaepen PJ. A twenty-five-year follow-up of ninety-three resected typical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1470-5.
- Huwer H, Kalweit G, Krüger B, Straub U, Schäfers HJ. Bronchopulmonary carcinoids: surgical therapy and prognosis. *Pneumologie.* 1996;50:786-9.
- Pareja E, Arnau A, Artigues E, Peiró F, Hostalet F, Martín E, et al. Tumores carcinoides bronquiales: un estudio prospectivo. *Arch Bronconeumol.* 1998;34:71-5.

N. Marin Huarte^{a,*}, E. Urgellés Fajardo^b, L. Martínez^c y M.C. Martínez Carrasco^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: N.marinhuarte@gmail.com (N. Marin Huarte).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.006>

Epilepsia parcial continua y hemiparesia

Continuous partial epilepsy and hemiparesis

Sr. Editor:

La encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad rara que afecta fundamentalmente a niños, sin existir diferencias en cuanto al sexo, siendo la edad media de presentación

los 7 años. Su etiología continúa siendo desconocida, si bien Rasmussen proponía como desencadenante del cuadro un agente viral, los últimos estudios revelan un probable origen inmunitario mediado por autoanticuerpos y células T citotóxicas^{1,2}.

Presentamos el caso de una niña de 5 años que acudió al servicio de Urgencias por presentar 2 crisis consistentes en movimientos clónicos de miembros superior e inferior derechos de 2 min de duración, sin pérdida de conciencia. No presentaba antecedentes personales de interés y entre los

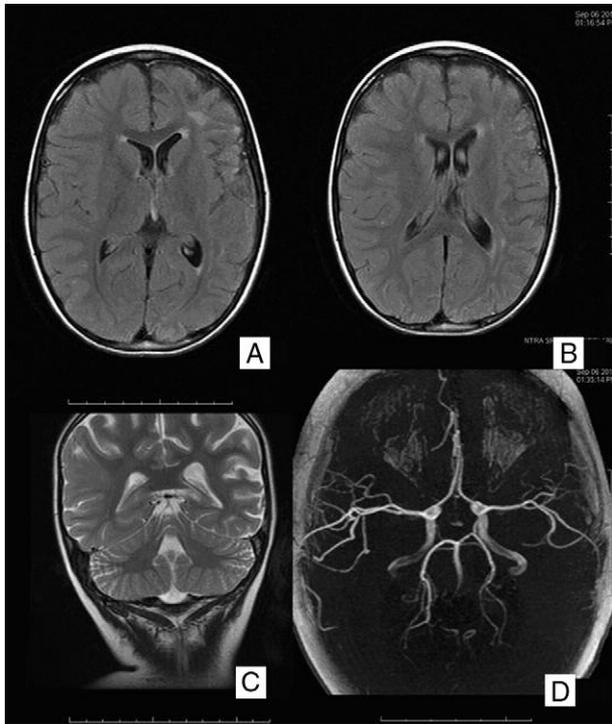


Figura 1 RM cerebral en secuencias potenciadas en T1 corte axial (A y B), T2 coronal (C) y secuencia vascular (D).

familiares únicamente destacaba la presencia de manchas «café con leche» en la rama paterna.

En la exploración física se evidenciaba una pérdida de fuerza de las extremidades derechas (III/V) y la presencia de 5 manchas «café con leche», siendo el resto de la exploración, por órganos y aparatos, normal.

Se realizó un escáner cerebral y un electroencefalograma (EEG) que fueron normales. En la resonancia magnética cerebral (RM) se objetivó un área de alta señal en secuencias T2 afectando a la sustancia blanca paraventricular izquierda, con discreto agrandamiento ventricular y del espacio subaracnoideo hemisférico homolateral (*fig. 1A* y *B*). Estos hallazgos sugerían un aspecto residual de la lesión, planteándose como causa un evento isquémico. Fue dada de alta con ácido acetil salicílico y oxcarbacepina con adecuado control de las crisis, persistiendo la hemiparesia derecha.

Reingresó repetidamente en los siguientes 3 meses por crisis de similares características, añadiéndose mioclonías palpebrales y oromentonianas derechas, llegando a precisar ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos por estatus. Recibió tratamiento con varios fármacos antiepilépticos (FAE) (clonacepam, oxcarbacepina, midazolam, etosuximida, valproato, fenitoína, fenobarbital, levetiracetam), sin control de las crisis, siendo diagnosticada de epilepsia parcial continua (EPC).

RMc seriadas mostraron un progresivo agrandamiento ventricular y del espacio subaracnoideo hemisférico izquierdo, persistiendo el área de alta señal en la sustancia blanca (*fig. 1C*). La espectroscopia fue normal. En la secuencia arteriográfica existía una significativa disminución de ramas distales de la arteria cerebral media izquierda respecto de la contralateral, por lo que se realizó una angiografía cerebral convencional que descartó el origen

vasculítico (*fig. 1D*). Finalmente, se practicó una exploración combinada de tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía computarizada (TC), tras la administración por vía intravenosa de 79 MBq de FDG, donde se observó un hipometabolismo moderado-severo del hemisferio cerebral izquierdo con mayor afectación de la región frontal y temporal (*fig. 2*).

Se realizó una biopsia muscular que mostraba una disminución de la actividad de todos los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial. Ante estos hallazgos y la negatividad del resto de pruebas complementarias solicitadas para descartar enfermedad metabólica, autoinmunitaria, infecciosa y protrombótica, se postula el diagnóstico de ER, reorientándose el caso.

Recibió inicialmente pulsos de corticoides a altas dosis (metilprednisolona a 20 mg/kg/día) y un ciclo de inmunoglobulinas (0,4 g/kg/día) sin mejoría.

En la actualidad, está en tratamiento con prednisona y ciclos mensuales de inmunoglobulinas, además de levetiracetam, clobazam, fenobarbital, coenzima Q10, carnitina y vitaminas, con desaparición de las mioclonías, pero con persistencia de crisis parciales continuas y empeoramiento de la hemiparesia con afectación del lenguaje.

La ER se presenta en individuos con un desarrollo neurológico previo normal, afectando habitualmente a un solo hemisferio, que va sufriendo una atrofia progresiva.

Se manifiesta en 3 estadios: un periodo prodrómico, con escasos signos y síntomas, seguido de la fase aguda con deterioro progresivo de las funciones del hemisferio afectado (hemiparesia, hemianopsia, afasia, deterioro cognitivo) asociado frecuentemente a la aparición de crisis intratables. Hasta en un 50% de los casos se manifiesta como una EPC, también existen casos con escasas crisis o incluso sin ellas. Tras un periodo de unos 8 meses aparece la fase de estado con estabilización del deterioro neurológico y disminución del número de crisis³.

El diagnóstico se basa en la clínica junto con los hallazgos de estudios neurofisiológicos y de imagen, quedando establecidos los criterios diagnósticos en el Consenso Europeo del 2005². Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras causas de hemiatrofia cerebral, como pueden ser el síndrome de Sturge-Weber, el infarto hemisférico (Dyke-Davidoff-Masson) y el síndrome de MELAS.

Nuestra paciente presentó EPC y hemiparesia, lo que facilitó el diagnóstico junto con los estudios de imagen seriados que demostraban la progresiva atrofia hemisférica. Se descartó el origen isquémico y, por estudio genético del ADN mitocondrial, la mutación A-G en el nucleótido 3243 (tRNA Leu (UUR)), presente en el 80% de los casos de MELAS. Tampoco se encontraron mutaciones patológicas en el gen tRNA (Leu(UUR)) ni depleción.

Desde el punto de vista terapéutico, hay que tener en cuenta 2 aspectos fundamentales: el tratamiento de las crisis, con muy pobre respuesta en general a los FAE, siendo la hemisferectomía funcional la alternativa más satisfactoria y el intento de frenar el deterioro neurológico, para lo que se emplean inmunoglobulinas por vía intravenosa, corticoides a dosis altas e incluso plasmaféresis^{4,5}. Teniendo en cuenta que la hemisferectomía funcional previene también del deterioro cognitivo, secundariamente al controlar las crisis⁶, las indicaciones se deben individualizar en cada caso, tomando decisiones en consenso con los pacientes y/o

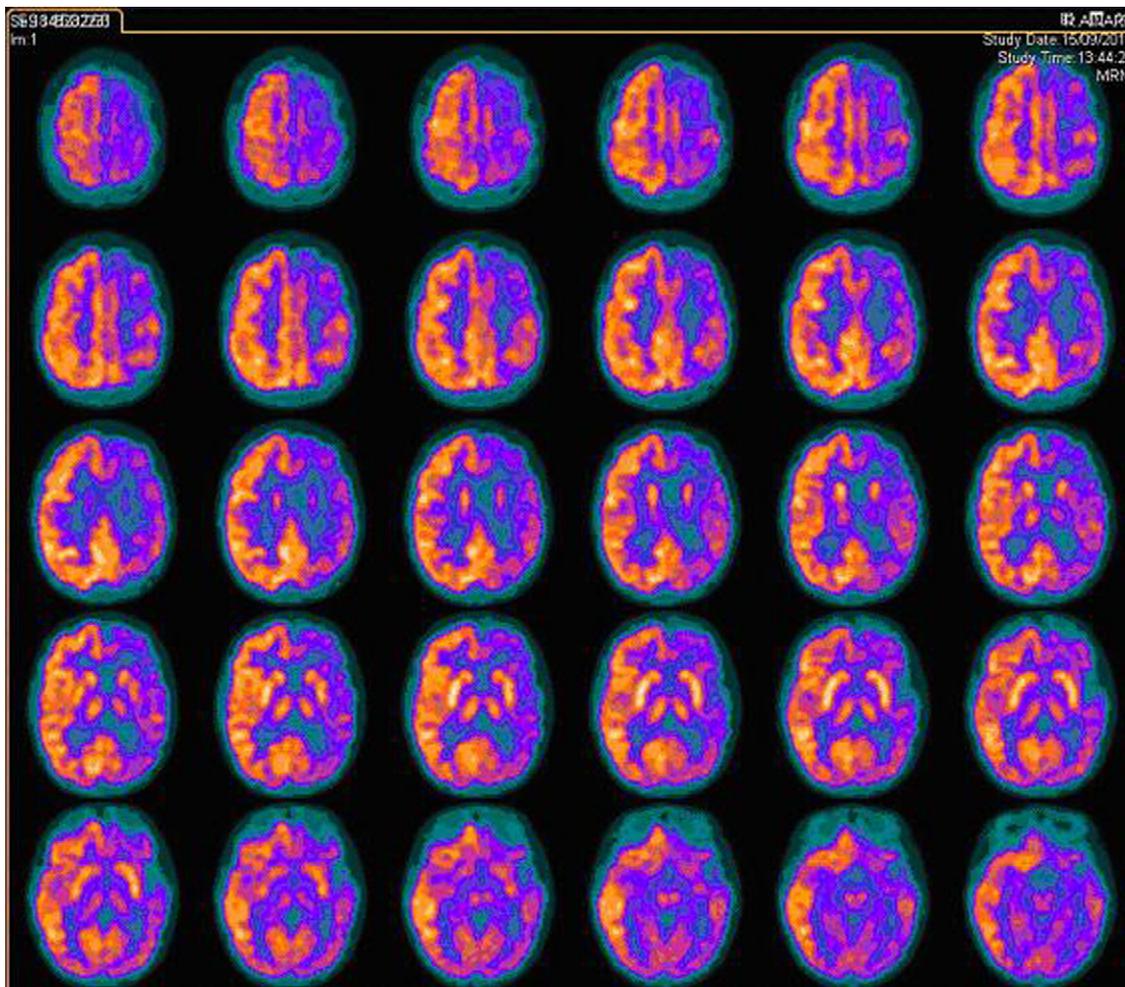


Figura 2 SPECT cerebral que muestra un hipometabolismo moderado-severo en el hemisferio izquierdo.

familiares y sopesando la severidad de los déficits esperados tras la hemisferectomía con la severidad de la epilepsia y los potenciales efectos secundarios del tratamiento farmacológico⁷. La cirugía suele posponerse hasta que la hemiparesia está instaurada.

En nuestro caso, ha sido derivada al hospital de referencia para estudio de cirugía de la epilepsia debido a la escasa respuesta a FAE y al progresivo deterioro neurológico pese al tratamiento.

Bibliografía

- Hart Y. Rasmussen's encephalitis. *Epileptic Disord.* 2004; 6:133-44.
- Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain.* 2005;128 Pt 3:454-71.
- Bien CG, Schramm J. Treatment of Rasmussen encephalitis half a century after its initial description: promising prospects and a dilemma. *Epilepsy Res.* 2009;86:101-12.
- Caraballo R, Tenenbaum S, Cersósimo R, Pomata H, Medina C, Soprano AM, et al. Rasmussen syndrome. *Rev Neurol.* 1998;26:978-83.
- Carrillo Herranz A, Sánchez Pérez I, Aparicio Meix JM, Lozano Giménez C, Roy Ariño G, Villar Gimerans LM, et al. Rasmussen's syndrome: an autoimmune disease. *An Pediatr (Barc).* 2003;59:187-9.
- Marras CE, Granata T, Franzini A, Freri E, Villani F, Casazza M, et al. Hemispherotomy and functional hemispherectomy: indications and outcome. *Epilepsy Res.* 2009;89: 104-12.
- Granata T, Fusco L, Gobbi G, Freri E, Ragona F, Broggi G, et al. Experience with immunomodulatory treatments in Rasmussen's encephalitis. *Neurology.* 2003;61:1807-10.

L. Martín Viota^{a,*}, M. García Conde^b, C. Solis Reyes^a, S. Lopez Mendoza^a y M.R. Duque Fernandez^a

^a *Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, España*

^b *Unidad de Neurocirugía Pediátrica, Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario de Canarias, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lmviota@hotmail.com (L. Martín Viota).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.001>