

Hemicorea aguda infantil como primer síntoma de Esclerosis Múltiple Hallazgos en RM cerebral

Autores: Carlos Romero (1), Angeles Schteinschnaider (2), Josefina Bertani(1), Gabriel Vazquez (2), Martin Aguilar (1), Yanina Bérnago (1), Natalia Caneo (1) y Jorge Correale (3).

RESUMEN

Varón de 10 años de edad, previamente sano, que en forma brusca comenzó con movimientos paroxísticos e involuntarios en lengua y hemicuerpo derecho. Al momento de su ingreso en el servicio de Neuropediatría presenta hemicorea derecha con Babinski y hiperreflexia osteotendinosa ipsilaterales.

A nivel del globo pálido izquierdo una lesión hiperintensa en T2 y FLAIR fue observada en la RM cerebral, constatando además señal brillante segmentaria visible en T2 y STIR en proyección T6 del cordón medular.

Durante el seguimiento a lo largo de tres años, dos nuevas recaídas fueron documentadas.

Los hallazgos clínicos e imagenológicos resultan compatibles con esclerosis múltiple infantil de inicio inusual.

Palabras Clave: Corea infantil - Esclerosis Múltiple - RM Cerebral

INTRODUCCION

Excepto el temblor, los movimientos anormales son infrecuentes en la esclerosis múltiple, y particularmente en las raras formas infantiles.

Además, la aparición de movimientos involuntarios como primer síntoma de ésta enfermedad resulta inusual; los autores presentan un caso.

CASO CLINICO

Varón de 10 años de edad, previamente sano, que en forma brusca comienza con movimientos involuntarios en lengua y hemicuerpo derecho.

Al momento de su ingreso en el servicio de Neuropediatría presenta hemicorea derecha con piramidalismo (Babinski y hiperreflexia ipsilaterales).

Examen de rutina en sangre y orina normal.

Potenciales evocados y estudio citoquímico de LCR normales excepto discreto fraccionamiento de IgG cuyos niveles plasmáticos resultaron normales.

Se realizó RM del encéfalo y médula, sin y con contraste (Dotarem- a dosis usuales), en un equipo Signa HDX 1.5T (GE Healthcare - Milwaukee - Wisc - USA), según el protocolo que sigue:

Lugar:

(1)Servicio de Resonancia Magnética

(2)Servicio de Neuropediatría

(3)Sección de Neuroinmunología - Servicio de Neurología

F.L.E.N.I Montañeses 2325 CP 1428 Buenos Aires

E-Mail: cromero@fleni.org.ar.

SUMMARY

A previously healthy 10-year old boy presents with sudden onset of involuntary and paroxysmal movements in the right side of his body and tongue-thrusting. On neurologic examination right-sided choreic movements with deep tendon reflex symmetrically brisk were noted.

Brain MRI showed, on T2 and FLAIR, a focal bright lesion involving the left globus pallidus; more over at the T6 level of the spinal cord a segmentary hyperintense lesion was seen on T2 and STIR.

During follow-up, along the last three years, two new relapses occurred.

These clinical and imaging findings were compatible with an unusual onset of children multiple sclerosis.

Key words: Children's chorea - Multiple Sclerosis - Brain MRI

Encéfalo

*Cortes axiales de 5mm con 2mm de intervalo

T2 FSE-Prop

TR: 4500 TE:113/Ef MTX:512x512 NEX: 1FOV: 24x24

T2 FLAIR

TR: 10002 TE: 118/Ef MTX:352x224 NEX: 1 FOV: 24x24

T1 FLAIR

TR:2500 TE:29.6/Ef MTX:352x352 NEX:1 FOV:24x24

* Cortes axiales de 5mm sin intervalo

DWI-SE-EPI

TR:10000 TE:71.2/Ef

Médula

* Cortes sagitales de 3mm con intervalo de 0.5mm

T1-FSE

TR:460 TE:14.3/Ef MTX:288x224 NEX:4 FOV:33x33

T2-FSE

TR:3560 TE:128.2/Ef MTX:352x224 NEX:4 FOV:33x33

FESIR-Stir

TR:3300 TE:56.6/Ef MTX:320x192 NEX:2 FOV:33x33

* Cortes axiales de 5mm con 2mm de intervalo

T2-FRFSE

TR:4420 TE:111.9Ef MTX:320x224 NEX:2 FOV:20x20

En proyección medial y posterior del globo pálido izquierdo se observa imagen focal redondeada de límites netos hiperintensa en FLAIR y difusión, aunque sin restricción en el mapa de coeficiente aparente (ADC). No presenta efecto de masa ni modificaciones post-contraste; coexisten imágenes similares subcorticales y paraventriculares bilaterales, observando adicional-

mente lesión medular T6 brillante en T2 y STIR.

El cuadro clínico-imagenológico se asume presuntamente como secundario a un primer episodio desmielinizante y se trata con pulsos de solumedrol, observando la alta restitución ad-integrum.

Lleva actualmente tres años de seguimiento, período en el cual presentó dos recaídas hecho que refuerza la impresión diagnóstica de una forma infantil de esclerosis múltiple.

DISCUSION

La corea es un síntoma caracterizado por movimientos involuntarios e incoordinados de los cuatro miembros o bien de un hemicuerpo, existiendo formas primarias (genéticas), y secundarias (sintomáticas).

La fiebre reumática continua siendo la causa más frecuente de corea sintomática en la infancia, estimando en Occidente una prevalencia de 10 a 15%.

La edad media de inicio es a los 10 años y son formas bilaterales en dos tercios de casos. Las alteraciones cardiológicas y la normalidad de la RM cerebral constituyen los criterios cardinales para su diagnóstico.

(1 - 2 - 6 - 7 - 9 - 17 - 20)

También a ésta edad, y en segundo rango de incidencia, aparecen la corea de Huntington y la corea hereditaria benigna (alteración del cromosoma 14) siendo en ambas normal la RM de cerebro. (5 - 10 - 17 - 19)

A lo largo de la evolución de la esclerosis múltiple (EM) la prevalencia de movimientos anormales (MA) es baja: 1,6% en la serie recientemente publicada por Nociti y col.; debiendo señalarse que ninguno de los pacientes incluido en ese grupo presentaba corea. Según la revisión efectuada por Tranchant y col., a mediados de los años 90', sólo 17 casos de balismo-corea han sido reportados en la literatura y siempre en el curso de EM confirmada y no como forma de inicio de ésta entidad.

Entre los MA se agrupan: distonias, mioclonias, parkinsonismo, y corea-hemibalismo, siendo excepcional como primer síntoma de EM y aún más raro en las formas infantiles de la enfermedad.

(11 - 13 - 14 - 15 - 20)

En éstas inusuales formas de corea sintomática de EM, la RM cerebral puede mostrar lesiones brillantes en T2 y FLAIR en topografía gangliobasal; específicamente palidal o tálamolenticular, parcial o totalmente reversibles post-corticoterapia. (3 - 15 - 18)

Pese a su muy baja incidencia deben considerarse en el diagnóstico diferencial coreas de otra etiología, como por ejemplo las secundarias a daño hipóxico-vascular o las causadas por hipertiroidismo o déficit de vitamina D (síndrome de malabsorción), cursando éstas dos últimas con RM cerebral normal. (4 - 12 - 14)

Por el contrario la RM cerebral es anormal en la corea secundaria a procesos infecciosos como la encefalitis herpética o la neurocisticercosis (8 - 16) y también en aquella sintomática de hiperglucemia no-cetósica, en

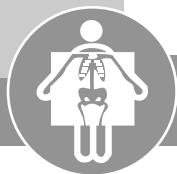
la cual la RM demuestra típica hiperintensidad palidal uni o bilateral visible en T1. (12 - 17)

CONCLUSION

Si bien la esclerosis múltiple es causa inusual de movimientos anormales, la RM craneoespinal puede, ante éstos síntomas, aportar datos relevantes si demuestra lesiones encefalomedulares sugestivas de proceso desmielinizante.

BIBLIOGRAFIA

- 1). Cardoso. F.
"Sydenham`s Chorea"
Curr Treat Options Neurol 2008 May; 10 (3): 230 - 235
- 2). Demiroren. K., Yavuz. H., Cam. L., et al.
"Sydenham`s Chorea: a clinical follow-up of 65 patients."
J Child Neurol 2007 May; 22 (5): 550 - 554
- 3). de Seze. J., Stojkovic. T., Destée. M., et al.
"Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis as a presenting symptom of multiple sclerosis."
J Neurol 2000 247: 478 - 480
- 4). Fernandez. R., Ashraf. A., Dure. LS
"Nutritional vitamin D deficiency presenting as hemichorea"
J Child Neurol 2007 Jan; 22 (1): 74 - 76
- 5). Gonzalez - Alegre. P., Afifi. AK.
"Clinical characteristics of childhood-onset(juvenile) Huntington disease: report of 12 patients and review of the literature"
J Child Neurol 2006 Mar; 21 (3): 223 - 229
- 6). Gordon.N.
"Sydenham`s Chorea, and its complications affecting the nervous system."
Barin Dev 2009 Jan; 31 (1): 11 - 14
- 7). Kilic. A., Ünüvar. E., Tatli. B., et al.
"Neurologic and cardiac findings in children with Sydenham`s Chorea."
Pediatr Neurol 2007 Mar; 36 (3): 159 - 164
- 8). Kullnat. MW., and Morse. R. P.
"Choreoathetosis after Herpes Simplex Encephalitis with basal ganglia involvement on MRI."
Pediatrics 2008 121; 4: e1003 - e1007
- 9). Lin. W-S., Su.W-J., Lin.K-L.
"Hemichorea as a presentation of Acute Rheumatic Fever."
Chang Gung Med J 2006 29: 612 - 616
- 10). Mahajnah. M., Inbar. D., Steinmetz. A., et al.



- "Benign hereditary chorea: Clinical, neuroimaging and genetic findings."**
J Child Neurol 2007 Oct; 22 (10): 1231 - 1234
- 11). Mao. Ch-Ch., Gancher. ST., and Herdon. RM.
"Movement Disorders in Multiple Sclerosis"
Movement Disorders 1988 3; 2: 109 - 116
- 12). Mihai. CM., Catrinou. D., Stoicescu. RM
"Atypical onset of diabetes in a teenage girl: a case report"
Cases J 2008 Dec 30; 1(1): 425
- 13). Nociti. V., Bentivoglio. AR., Frisullo. G., et al.
"Movement Disorders in Multiple Sclerosis: causal or coincidental association?"
Multiple Sclerosis 2008 14: 1284 - 1287
- 14). Seeherunvong. T., Diamantopoulos. S., Berkovitz. GD.
"A nine year old girl with thyrotoxicosis, ataxia, and chorea."
Brain Dev 2007 Nov; 29 (10): 660 - 661
- 15). Tranchant. C, Bhatia. KP., and Marsden. CD.
"Movement Disorders in Multiple Sclerosis"
Movement Disorders 1995 10; 4: 418 - 423
- 16). Verma. R., Agarwal. A., Kar. AM.
"Hemichorea resulting from single enhancing CT lesion"
J Assoc Physicians India 2006 Sep; 54: 735 - 737
- 17). Vieregge. P.
"Chorea"
Ther Umsch 2007 Jan; 64 (1): 54 -56
- 18). Waubant. E., Simonetta - Moreau. M., Clanet. M., et al.
"Left Arm Monoballism as a Relapse in Multiple Sclerosis"
Movement Disorders 1997 12; 6: 1091 - 2
- 19). Wojaczynska - Stanek. K., Adamek. D., Marszal. E., Hoffman - Zacharska. D
"Huntington disease in a 9 - year - old boy: Clinical course and neuropathologic examination."
J Child Neurol 2006 Dec; 21 (12): 1068 - 1073
- 20). Wolf. DS., Singer. HS.
"Pediatric movement disorders: an update."
Curr Opin Neurol 2008 Aug; 21 (4): 491 - 496