

¿CÓMO UN SHOCK SÉPTICO ACABA INGRESADO EN NEUROLOGÍA?

Pseudónimo: "manzanita"

Mujer de 45 años que ingresa en Unidad de cuidados Intensivos por shock séptico de foco urinario.

ANTECEDENTES PERSONALES:

No alergias conocidas a medicamentos.

Fumadora ocasional.

Enolismo crónico moderado-severo; había recaído hace unos meses tras 4 años abstinencia.

Cirrosis hepática de origen enólico con varices esofágicas grado B-C y HDA en 2002 en seguimiento por Digestivo. Coagulopatía y plaquetopenia leves secundarias (Quick 70-75%, 80-100.000plaquetas).

No tratamiento habitual.

ENFERMEDAD ACTUAL:

Mujer de 45 años que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos por shock séptico de foco urinario que precisa de drogas vasoactivas para estabilización hemodinámica y de transfusión de concentrados de hemáties y de pool de plaquetas por pancitopenia.

La paciente refiere inicio de los síntomas 4 días antes de forma brusca mientras dormía con dolor costal irradiado a MSI seguido de pérdida de fuerza y sensibilidad en piernas y de alteración esfinteriana que describe como incontinencia urinaria. No antecedente traumático previo ni movimiento brusco.

La paciente había consultado a Urgencias, pero se atribuyeron los síntomas a intoxicación etílica y fue remitida a su domicilio.

Tras estabilización hemodinámica, se nos consulta para valoración.

EXPLORACIÓN FÍSICA INICIAL:

Buen estado general, normocoloreada y normohidratada, múltiples hematomas en piel secundarios a las movilizaciones de su marido en estos días para levantar a la paciente (incluso se había supuesto origen traumático de la clínica con sospecha de malos tratos).

Estigmas de hepatopatía crónica con arañas vasculares en región torácica anterior.

Normotensa, afebril. ACR: normal. Abdomen: blando y depresible, no doloroso a la palpación, se palpa hepatomegalia de 3 traveses de dedo. Peristaltismo conservado.

Neurológicamente, consciente y orientada, lenguaje verbal normal, no alteración de pares craneales, no disimetrías dedo-nariz. No déficit motor en MMSS. Paraparesia ligeramente asimétrica: MII 1/5, MID 2+/5. No nivel sensitivo claro (la paciente refiere mejoría de la sensación de adormecimiento inicial); sensibilidad vibratoria y posicional conservada. RCP extensores bilaterales. No clonus. Ausencia de reflejos cutáneoabdominales bilaterales. ROT bicipitales y estilorradales 2/4 simétricos. ROT patelares 2/4 simétricos y aquileos 1/4 simétricos.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

-ECG: ritmo sinusal dentro de la normalidad.

-Analítica urgente inicial: Hb 7'4, VCM 105, 3700leucos (90%N), 28000plaquetas. Quick 33%. Urea 139, creatinina 1'67, proteínas totales 3'5, BRR total 4'51. Sedimento de orina: >100leucos PMN/campo y >100 hemáties/campo.

-Urinocultivo: enterococo fecalis y escherichia coli sensibles a levofloxacino.

-RM medular (solicitada tras nuestra valoración): hematoma heterogéneo intramedular a nivel cervical bajo y dorsal alto con ensanchamiento de médula supralesional.

-Analítica ordinaria: Hb 11'4, VCM 100'7, 18300leucos (91%N), 65000plaquetas, VSG 28, Quick 33%, glucemia 139, urea 104, creatinina 1'38, Brr total 6'27, Brr directa 3'46, GOT 75, GPT 43, GGT 344, LDH 424. Vitamina B12, fólico y hormonas tiroideas normales. Proteinograma e IEF normal; autoanticuerpos (ANA, ENA y antiDNA) negativos; serología lúes, Lyme, VIH, Brucella negativas (virus hepatitis negativos previamente en controles por Digestivo).

-Ecografía hepática al ingreso: cirrosis hepática con signos de hipertensión portal.

-RM cervicotorácica con y sin gadolinio de control (a los 5 días): hematoma conocido; en topografía C7 y D4 imágenes sugestivas de cavernomas intramedulares.

-RM cerebral: angioma venoso cortical parietal derecho.

EVOLUCIÓN:

Tras hallazgos de RM medular se inicia tratamiento con dexametasona intravenosa, manteniéndose posteriormente prednisona oral en pauta descendente.

Es valorada por Neurocirugía desestimándose tratamiento quirúrgico dada la plaquetopenia y coagulopatía secundarias a su cirrosis.

Es dada de alta a Sala de Neurología donde permanece ingresada iniciándose tratamiento rehabilitador. Se plantea traslado a centro de referencia para tratamiento rehabilitador intensivo, pero se desestima por la misma razón que el tratamiento quirúrgico.

Durante su estancia en la Sala, presenta inicialmente varias descompensaciones hepáticas (encefalopatía hepática, descompensación hidrópica) que requieren de tratamiento y seguimiento por parte de Digestivo. Posteriormente se estabiliza desde el punto de vista de su cirrosis aunque se mantiene anemia, plaquetopenia y coagulopatía en controles analíticos. Neurológicamente, presenta mejoría progresiva del déficit neurológico.

Al alta, tras 45 días de ingreso, la paciente es capaz de deambular con andador, dando incluso algunos pasos sin el mismo. A la exploración, presenta una paraparesia asimétrica de predominio en MII y proximal; MII proximal 3+/5, distal 4/4, MID 4/5. Precisa de sondaje urinario permanente, aunque con RHB vesical.

En el seguimiento en Consultas Externas, a los 6 meses presenta en la exploración paraparesia 4/5 con Babinski bilateral; la deambulación es autónoma, pero precisa pañales para adultos.

Analíticamente sin cambios, se mantiene plaquetopenia de 61000 y coagulopatía con Quick de 68%.

En control de neuroimagen medular: área de mielomalacia dorsal con restos de hemosiderina.

DIAGNÓSTICO: HEMATOMA INTRAMEDULAR CERVICODORSAL SECUNDARIO A CAVERNOMAS C7 Y D4.

ANGIOMATOSIS MÚLTIPLE DE SNC: ANGIOMA CAVERNOSO CEREBRAL PARIETAL DERECHO E INTRAMEDULARES C7 Y D4.

CIRROSIS HEPÁTICA ENÓLICA CON COAGULOPATÍA Y PANCITOPENIA SECUNDARIAS.

DISCUSIÓN:

Los angiomas cavernosos son malformaciones vasculares congénitas que pueden afectar a cualquier órgano. Cuando afectan al SNC, la mayoría son intracerebrales (80% supratentoriales, 20% infratentoriales); los cavernomas intramedulares son una entidad infrecuente: se estima que suponen el 5-16% de todas las malformaciones vasculares espinales. Aunque debido a la mayor disponibilidad de la RM en los hospitales, ha aumentado el número de hallazgos incidentales en pacientes asintomáticos o paucisintomáticos. Son más frecuentes en mujeres y en cuanto a su localización, los más frecuentes son los dorsales seguidos por los cervicales.

El riesgo estimado de sangrado se estima en 0'5-1'4% al año y se ha descrito una mayor predisposición al sangrado en los de localización cervical.

La asociación de cavernomas intramedulares y cerebrales se estima que ocurre en un 8% y la asociación de varios cavernomas intramedulares es aún más rara (habiéndose publicado en casos aislados, algunos de ellos hereditarios).

Se han descrito 4 formas clínicas de presentación: 1) episodios de síntomas neurológicos con grados variables de recuperación entre los episodios; 2) deterioro neurológico progresivo; 3) inicio agudo de los síntomas con progresión rápida y marcada; 4) inicio agudo de síntomas leves con deterioro lento progresivo en semanas-meses.

La técnica diagnóstica de elección es la RM donde aparecen como lesiones redondeadas pequeñas bien delimitadas de intensidad de señal mixta en T1 y T2 por la existencia de pequeñas hemorragias en distintos estadios evolutivos y con halo hipointeso periférico por restos de hemosiderina.

La angiografía medular típicamente es negativa.

En cuanto al tratamiento se recomienda la resección quirúrgica completa "en bloque" en los casos sintomáticos; sobretodo en aquellos que debutan con sangrado masivo agudo por el riesgo mayor de resangrado.

El caso que nos ocupa es interesante por haberse encontrado una asociación de dos cavernomas intramedulares e intracerebrales que se ha comunicado en casos aislados. En principio no existen antecedentes sintomáticos en la familia, pero quizá sería conveniente estudiar a sus familiares (padres y hermano). Creemos el sangrado masivo fue propiciado por un agravamiento de su hepatopatía crónica por la recaída enólica. En cuanto a la actitud terapéutica en la paciente, dada su situación sistémica, no fue susceptible de tratamiento quirúrgico en el momento agudo ni lo es ahora a pesar del riesgo de resangrado.

BIBLIOGRAFÍA:

-Lezcano-Ortiz HJ. Epidemiología, diagnóstico y tratamiento de pacientes con cavernomas intramedulares. Rev Neurol 2006; 43(9):573-4.

- Zazpe-Cenoz I, Portillo-Bringas E, Beaumont-Caminos C, Vazquez-Minguez A, Azcona-Gonzaga J, Gallo-Ruiz A. Lumbociática aguda unilateral causada por angioma cavernoso intramedular. REv Neurol 2006; 43(3):186-8.
- Barrena MR, Guelbenzu S, Mayayo-Sinues E, Rivero-Celada D, Fayed-Miquel N, Gomez-Perun J. Estudio clinicorradiológico de pacientes con angiomas cavernosos medulares. RevNeurol2003; 37(1):1-7.
- Vieira Predreira A, Santos Silva CI, Freitas FJ, Barbosa VA, da Costa Machado MA. Angioma cavernoso intramedular. Relato de caso. Arq Neuropsiquiatr 2004;62(2A):360-2.
- Chabert E, Morandi X, Carney MP, Riffaud L, Carsin-Nicol CB. Intramedullary cavernous malformations. Journal of Neuroradiology 2000;26:262-8.
- Ogilvy CS, Louis DN, Ojemann RG. Intramedullary cavernous angiomas of the spinal cord: clinical presentation, pathological features and surgical management. Neurosurgery 1992; 31(2):219-29.
- Balaban H, Sener HO, Erden I, Caglar S, Sahin A, Yüçemen N. Multiple spinal intramedullary cavernous angioma: case report. Clin Neurol Neurosurg 2001; 103(2):120-2.
- Canavero S, Pagni CA, Duca S, Bradac GB. Spinal intramedullary cavernous angiomas: a literatura meta-analysis. Surg Neurol 1994; 41(5):381-8.

IMÁGENES:

Imagen 1 y 2: corte sagital en T1 de médula cervical y dorsal donde se objetiva hematoma intramedular heterogéneo cervical bajo y dorsal alto.



Imagen 3: corte sagital en T2 de médula cervical donde se puede apreciar cavernoma a nivel C7 y D4.



Imagen 4: corte coronal en T1 con gadolinio donde se aprecia cavernoma parietal derecho.

