

SÍNDROME DE KINSBOURNE

Kinsbourne syndrome

Gelder Zaldívar Pascua

Neurólogo Pediatra, Hospital del Valle, San Pedro Sula, Cortes, Honduras.

RESUMEN. Antecedentes: El Síndrome Kinsbourne es un desorden neurológico raro caracterizado por movimientos oculares irregulares, involuntarios y multidireccionales (opsoclonos), polimioclonias difusas y ataxia. Puede ser de etiología paraneoplásica (neuroblastoma) en el 50% de pacientes, pero existen múltiples causas dentro de ellas, las para y post infecciosas. **Caso clínico:** Masculino de 1 año de edad, con inestabilidad de la marcha. Como único antecedente proceso respiratorio y gastrointestinal (rinorrea hialina, tos productiva así como diarrea) una semana previa al inicio del padecimiento. A la exploración física presentaba ataxia a la bipedestación que imposibilitaba la marcha. Ante la ausencia de otra sintomatología es considerado inicialmente como una cerebelitis postinfecciosa, posteriormente se agregan al cuadro clínico polimioclonias y opsoclonos, con estos datos se hace el diagnóstico de síndrome de Kinsbourne. La Imagen de resonancia magnética cerebral, electroencefalograma, citoquímica y cultivo de líquido cefalorraquídeo no mostraron alteraciones. Se realizó tomografía axial abdominal y catecolaminas en orina en busca de neuroblastoma, ambos estudios normales. Se dio manejo con prednisolona a dosis de 2 mg/kg/día. Al mes de tratamiento el paciente estaba asintomático **Conclusión:** el síndrome opsoclonos mioclonos es una entidad rara que debe ser considerada como diagnóstico diferencial en los casos de ataxia aguda.

Palabras clave: *Ataxia, mioclonias, opsoclono, síndrome de Kinsbourne.*

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Kinsbourne es una entidad rara que se presenta con mayor frecuencia en los 3 primeros años de la vida con incidencia máxima a los 18 meses de edad,¹⁻³ los primeros reportes de esta enfermedad fueron en 1913 cuando Orzechowski describe una afección neurológica aguda y adquirida que consistía en movimientos caóticos de los ojos a los que llamo opsoclonos,^{4,5} en 1959 Kaplan y col describieron un tipo de ataxia asociada a temblores oculares, posteriormente Kinsbourne en 1962 enmarca el cuadro en una triada y hace evidente las características que separan dicho cuadro de entidades como las epilepsias mioclónicas y otras alteraciones cerebelosas.^{1,4,6}

Esta patología recibe distintas denominaciones como ser encefalopatía mioclónica de la infancia, síndrome de Kinsbourne, síndrome opsoclonos mioclonos ataxia o síndrome de los ojos y pies danzantes.^{4,7} Se caracteriza por el desarrollo agudo o subagudo de movimientos irregulares, involuntarios y multidireccionales de los ojos (opsoclonos) asociado a mioclonias con afección predominante de tronco, cabeza, extremidades y disfunción cerebelosa que se manifiesta como ataxia o disartria.^{3,8-12} La conjugación de estos eventos da como resultado la incapacidad física del individuo para la deambulación o la sedestación acompañándose de irritabilidad y pérdida de las habilidades adquiridas.⁴ Algunos autores han relacionado esta sintomatología con alteración a nivel cerebeloso y la disfunción de los circuitos cerebelo-corticales.¹³ No es necesario que estén

presente los tres signos clínicos cardinales para realizar el diagnóstico aunque durante su evolución siempre aparecen.^{14,15}

A continuación reportamos el primer caso en la literatura hondureña de un paciente con Síndrome de Kinsbourne, su evolución clínica, abordaje y tratamiento. Con el objetivo de familiarizar al médico con esta patología poco frecuente pero de suma importancia, la cual tiene que ser siempre considerada como diagnóstico diferencial del paciente con ataxia aguda, de modo que se establezca el diagnóstico clínico y etiológico precoz, para instaurar el manejo oportuno y específico, no sólo del síndrome en sí, sino de la posible enfermedad base.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 1 año de edad producto de la única gesta de padres no consanguíneos sin antecedente perinatal o familiares de importancia. El cual es traído a consulta por inestabilidad de la marcha, hasta ese momento los hitos del desarrollo de acorde con la edad.

Como único antecedente se refirió proceso respiratorio y gastrointestinal (rinorrea hialina, tos productiva así como diarrea) una semana previa al inicio del padecimiento. A la exploración física presentaba ataxia a la bipedestación que imposibilitaba la marcha. En ese momento se hace el diagnóstico presuntivo de ataxia postinfecciosa y se da manejo ambulatorio únicamente con vigilancia y seguimiento del paciente, además, como parte del abordaje se solicitó imagen de resonancia magnética cerebral (IRM) y estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR); pero el paciente se ausentó de la consulta y regresa hasta 3 meses después, refiriendo los padres que no había mejoría del cuadro y que la sintomatología había empeorado. En

Recibido para publicación el 08/12, aceptado el 09/12

Dirección para correspondencia: Dr. Gelder Zaldívar Pascua, gelderzaldivar@yahoo.com