

esta ocasión el paciente lucía extremadamente irritable (**Figura 1**) con empeoramiento de la ataxia y se observaban polimiclonias que imposibilitaban la sedestación, así como discretos movimientos irregulares multidireccionales en los ojos, con los datos antes mencionados se hace el diagnóstico de Síndrome de Kinsbourne. Se realizó IRM cerebral, electroencefalograma (EEG), análisis citoquímico y cultivo de LCR, los cuales no mostraron alteraciones, al mismo tiempo se realizó tomografía axial computarizada (TAC) abdominal y catecolaminas para investigar Neuroblastoma abdominal por su relación con el síndrome, ambos estudios reportados normales.

Se dio manejo con Prednisolona a dosis de 2 mg/kg/día, ranitidina 3 mg/kg/día y clonazepam 0.05mg/kg/día.

Un mes posterior al inicio del tratamiento el paciente estaba asintomático iniciando nuevamente el gateo, la bipedestación con apoyo (**Figura 2**) y recuperó el lenguaje, a los dos meses de manejo ya lograba la marcha independiente.

Se suspendió el clonazepam y se intentó disminuir la dosis del esteroide de manera gradual hasta 0.5 mg/kg/día pero reaparecieron los síntomas, por esta razón se incrementó a la dosis original y con posterior reducción de la dosis hasta dejar una dosis de 1 mg/kg/día con lo cual se mantiene asintomático.



Figura 1. Paciente irritable inclusive, en compañía del padre.



Figura 2. El paciente 1 mes posterior al inicio del tratamiento, gateo y bipedestación con apoyo.

Aspectos éticos

Se obtuvo consentimiento y asentimiento informado verbal y por escrito de los padres para la publicación de datos e imágenes de los dos casos, explicando con claridad el objetivo, haciendo hincapié en que esto, no había influenciado en ningún aspecto el abordaje del caso. El autor declara que la decisión de la publicación fue a posteriori de estudio y manejo del caso.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Kinsbourne es una enfermedad rara, se desconoce incidencia y prevalencia en Honduras. Se han propuesto diferentes etiologías, entre ellas metabólicas, traumáticas, desmielinizantes para y post infecciosas,^{4,6,10} idiopáticas y paraneoplásicas que en el 50% de los casos están asociadas a neuroblastoma.^{4,16} El 3-5% de los pacientes con neuroblastoma desarrollan síndrome de Kinsbourne,^{2,7} en adultos los tumores de mama, pulmón y ovario son la causa paraneoplásica mas frecuentes¹⁷ en algunos casos la extirpación del tumor mejora la sintomatología.⁶

Por lo antes expuesto, en este caso se realizó TAC de abdomen y catecolaminas en orina en busca de Neuroblastoma abdominal,¹ para fortuna del paciente no se encontró ninguna alteración en las pruebas, no se pudo realizar el gammagrama con metayodo-bencilguanidina (MIBG) debido a la falta de disponibilidad y altos costos del estudio en el país. Las pruebas paraclínicas (EEG, citoquímico y cultivo de LCR, IRM cerebral) fueron normales al igual que lo referido en la literatura.¹

El paciente descrito tenía el antecedente de un cuadro infeccioso (rinorrea hialina, tos productiva y diarrea) una semana previa al inicio de la enfermedad lo que hizo sospechar fuertemente que la etiología en este caso fuera post infecciosa.

Si bien es cierto que el diagnóstico es clínico, este se puede retrasar debido a que mucha de la sintomatología no aparece al inicio del padecimiento como ocurrió con este paciente, además de la falta de adherencia al seguimiento por parte de los familiares, debuto únicamente con ataxia y por el antecedente infeccioso se catalogo en un inicio como una cerebelitis postinfecciosa, posteriormente aparecieron los signos y síntomas clásicos de la enfermedad.

El tratamiento consiste habitualmente en Adreno-Cortico-Tropina (ACTH), esteroides a altas dosis, inmunoglobulina, plasmaferesis y otros fármacos inmunomoduladores como el rituximab.^{6,18} Se ha descrito el uso de la plasmaferesis con buenos resultados en la variedad idiopática o en los casos con refractariedad,⁹ de igual manera se utilizan fármacos para el control sintomático como benzodiacepinas, tiamina y Piracetam.¹²

La ACTH ha demostrado ser eficaz en su manejo lamentablemente no se cuenta con ella en el país y su costo en el extranjero es muy alto, por lo cual se utilizan terapias alternativas como esteroides, a los cuales, algunos pacientes responden rápido y definitivamente aunque, en la mayoría de los casos la evolución es crónica con recaídas, dificultando en ocasiones su retiro absoluto, como el caso objeto de esta publicación.¹ También se ha utilizado inmunoglobulinas y en los casos refractarios