

El tortícolis como manifestación inicial de un tumor de fosa posterior: el caso de una niña con astrocitoma pilocítico

Sr. Editor:

El tortícolis es una contractura involuntaria unilateral del esternocleidomastoideo (ECM) y musculatura posterior del cuello que causa inclinación de la cabeza hacia un lado, con rotación y desviación del mentón hacia el lado contrario. Se han descrito múltiples causas de la misma, desde procesos banales hasta cuadros muy graves¹.

Presentamos el caso de una niña de 17 meses que acude a su pediatra de atención primaria por empeoramiento de inclinación lateral de la cabeza hacia la derecha, que apareció al mes de vida. Los antecedentes carecen de interés. En la exploración se evidencia dicha inclinación, con movilidad del cuello conservada y no dolorosa. No presenta asimetría craneofacial. El examen neurológico y resto de la exploración resultan normales.

Se deriva a traumatología por sospecha de tortícolis congénito y allí se le realizan una radiografía de columna cervical y una ecografía del ECM y la cadera, que son normales. La paciente comienza con rehabilitación, sin notar cambios. Por ello es valorada por neurología. Al no observar otro cuadro clínico que el mencionado, se le indica la realización de una tomografía computarizada (TC) cervical y de charnela para descartar malformaciones locales, a la que los padres se oponen por miedo a la sedación. También es valorada por otorrinolaringología y oftalmología y se descarta que haya patología.

A los 4 años, ante un empeoramiento de la inclinación de la cabeza y aparición de cierre parcial del ojo derecho, es reevaluada por oftalmología, donde se le diagnostica una hiperfunción del músculo oblicuo inferior derecho. Por ello, se le remite de nuevo a neurología, donde le indican una resonancia magnética (RM) craneal, en la que se evidencia una tumoración de 2 cm, de origen en pedúnculo cerebeloso derecho (fig. 1).

Se realiza resección subtotal del tumor, que resulta ser un astrocitoma pilocítico. La niña evoluciona bien postoperatoriamente, sin complicaciones posquirúrgicas en la TC de control, salvo resto tumoral no valorable con dicha técnica. Por esto, se realiza una RM meses después, que muestra recidiva local que ocupa el vermis inferior y el suelo del IV ventrículo, con extensión hacia hemisferio cerebeloso derecho (fig. 2).

Actualmente, la paciente continúa con inclinación lateral del cuello y ptosis derechas, con el resto de la exploración normal. Por estos motivos, la paciente sigue controles periódicos en neurocirugía, que está valorando terapia adyuvante.

En la literatura médica se han descrito más de 80 causas de tortícolis¹, como infecciones, traumatismos, malformaciones, trastornos digestivos, tumores, de origen postural, ocular, congénito y enfermedades sistémicas^{2,3}. El tortícolis congénito consiste en un edema de los tejidos blandos desarrollado sobre un ECM dañado prenatal o perinatalmente, que puede evolucionar a fibrosis. Se produce una restricción de los movimientos cervicales, con asimetría facial y plagiocefalia, así como mejoría con rehabilitación^{4,5}, no sucediendo así en nuestra paciente.

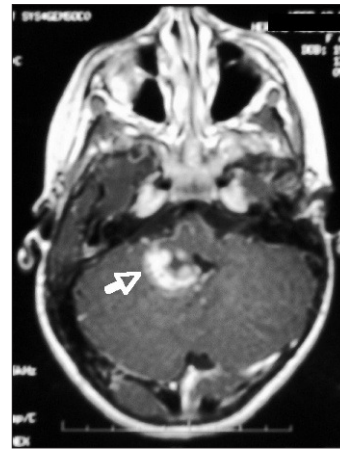


Figura 1. Imagen de resonancia magnética en corte axial donde se visualiza un tumor con origen en el pedúnculo cerebeloso derecho.

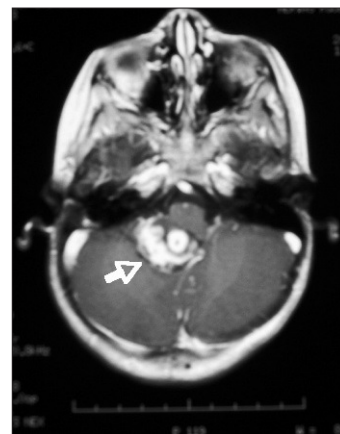


Figura 2. Imagen de resonancia magnética en corte axial donde se visualiza recidiva local, con ocupación de la vermis inferior, el suelo del IV ventrículo y una pequeña parte de hemisferio cerebeloso derecho.

El astrocitoma pilocítico constituye el 75% de los tumores del sistema nervioso central en las dos primeras décadas de la vida⁶. Se trata de un tumor de crecimiento lento y con bajo grado de malignidad, cuya localización más frecuente es el cerebelo.

La presentación clínica de los pacientes con astrocitoma pilocítico varía según su lugar de origen. Los de cerebelo dan clínica de compresión e hipertensión intracraneal. El control de la posición de la cabeza depende del núcleo fastigial, vermis cerebeloso y núcleo dentado, por lo que un daño a este nivel produce una inclinación de la cabeza homolateral⁷. Típicamente, la clínica de este tumor tiene una duración prolongada en el tiempo.

El tratamiento del astrocitoma pilocítico también varía según la localización del mismo. La resección quirúrgica es la terapéutica de elección y generalmente es curativa si es total. La radioterapia y la quimioterapia se reservan para tumores de quiasma óptico o hipotálamo, recurrencias y tumores diseminados.

El pronóstico de los pacientes con astrocitoma pilocítico es excelente, con una supervivencia a los 10 años del 94%. A pesar de ello, estos niños pueden desarrollar a largo plazo algún tipo de discapacidad, así como menor calidad de vida, dependiendo de la edad, la localización y recurrencia del tumor. La mayoría de recurrencias ocurren dentro de los 4 años desde la cirugía inicial. Los índices de supervivencia de los pacientes con resección parcial respecto a la total no son estadísticamente diferentes^{6,8}.

En la bibliografía médica está documentada la tortícolis como manifestación inicial de los tumores de fosa posterior, aunque más tarde suelen añadirse síntomas de hipertensión intracraneal. Sin embargo, el diagnóstico y el tratamiento del tumor se retrasa en muchos pacientes, ya que no se consideran en el diagnóstico diferencial inicial. A pesar de la elevada supervivencia del astrocitoma pilocítico, la posibilidad de secuelas a largo plazo y de la existencia de otro tipo de tumores de peor pronóstico hace obligado incluir los tumores de fosa posterior en el diagnóstico diferencial del tortícolis adquirido^{1,9,10}.

**R. Casado Picón^a, M.^aC. Fernández López^b
y J. Lumberras Fernández^a**

Servicio de Pediatría. ^aHospital 12 de Octubre. Madrid. ^bCentro de Atención Primaria Puerta Bonita II. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. R. Casado Picón. Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Avda. Córdoba, s/n. 28041 Madrid. España. Correo electrónico: rocapi@telefonica.net

BIBLIOGRAFÍA

1. Marín Valencia I, García García JJ, Fasheh Youssef W, Frías Riu JL, Luaces Cubells C. Espondilitis atlantoaxoidea. Una causa infrecuente de tortícolis. *An Pediatr (Barc)*. 2005;63:263-72.
2. Kumandas S, Per H, Gümüş H, Tucer B, Yikilmaz A, Kontas O. Torticollis secondary to posterior fossa and cervical spinal cord tumours: report of five cases and literature review. *Neurosurg Rev*. 2006;29:333-8.
3. Natarajan A, Yassa JG, Burke DP, Fernandes JA. Not all cases of neck pain with/without torticollis are benign: unusual presentations in a paediatric accident and emergency department. *Emerg Med J*. 2005;22:646-9.
4. Sönmez K, Türkyilmaz Z, Demirogullan B, Özen IO, Karabulut R, Bagbanci B, et al. Congenital muscular torticollis in children. *ORL*. 2005;67:344-7.
5. Shafi M, Hui JH. Common paediatric orthopaedic problems in the upper limb. *Singapore Med J*. 2006;47:654-60.
6. Koeller KK, Rushing EJ. From the archives of the AFIP: pilocytic astrocytoma: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24:1693-708.
7. Maruyama K, Morita A, Shibahara J, Nakazato Y, Kirino T. Multifocal pilocytic astrocytomas with ependymal differentiation in the bilateral medial temporal lobes: case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2005;45:411-4.
8. Aarsen FK, Paquier PF, Reddingius RE, Streng IC, Arts WF, Everta-Preesman M, et al. Functional outcome after low-grade astrocytoma treatment in childhood. *Cancer*. 2006;106:396-402.
9. Gupta AK, Roy DR, Conlan ES, Crawford AH. Torticollis secondary to posterior fossa tumors. *J Pediatr Orthop*. 1996;16:505-7.
10. Turgut M, Akalan N, Bertan V, Erbenli A, Eryilmaz M. Acquired torticollis as the only presenting symptom in children with posterior fossa tumors. *Childs Nerv Syst*. 1995;11:86-8.

Ganglioglioma holocord: manifestaciones radiológicas

Sr. Editor:

Los gangliogliomas son tumores generalmente benignos con una rara transformación maligna que afectan fundamentalmente a niños y jóvenes. Aunque su localización más frecuente es supratentorial, pueden afectar a la médula, incluyendo largos segmentos espinales. Se suelen asociar a lesiones quísticas tumorales y siringomielia. Presentan un patrón mixto en secuencias potenciadas en T1, alta señal en T2 y realce parcheado tras la administración de contraste.

Se presenta un paciente con ganglioglioma intramedular de gran extensión, de aproximadamente 12 cuerpos vertebrales, correspondiente a masa tumoral sólida con componente quístico en el extremo y siringomielia asociada.

Lactante de 5 meses con clínica desde hace un mes de pérdida del sostén cefálico y apoyo en antebrazos, con sensación de dolor a la movilización torácica.

La ecografía de cráneo, el electroneuromiograma y las enzimas musculares son normales.

Los hallazgos radiológicos mediante resonancia magnética (RM) muestran un proceso sólido expansivo intramedular que en el estudio sin contraste se extiende desde la médula cervical alta por debajo del bulbo hasta el cono medular. Presenta una señal heterogénea en el estudio sin contraste, predominando el brillo en las secuencias T2 y el aumento de señal mayor al normal medular en secuencias T1. Se observa una imagen con señal quística intramedular de aproximadamente 1 cm a nivel de C7.

Tras la administración de gadolinio se evidencia una captación intensa y predominantemente homogénea de la lesión que se extiende desde C6 hasta D11. Imagen sugerente de hidrosiringomielia superior e inferior al área tumoral de captación, desde C6 hasta el final del bulbo por arriba y desde D11 hasta el final del cono medular en el extremo caudal (figs. 1 y 2).

Las neoplasias intramedulares constituyen el 4-10% de todos los tumores del sistema nervioso central (SNC). La mayoría de las neoplasias de la médula son malignas y el 90-95% se incluyen en el grupo de los gliomas¹.

Dentro de los tumores de origen glial de la médula, el ependimoma es el más frecuente en los adultos y el astrocitoma, tanto pilocítico como anaplásico, el más frecuente en la edad pediátrica, pues corresponde al 70% de los tumores de la médula espinal y el *filum* terminal².

A diferencia de los intracraneales, la mayoría de los tumores de la médula presentan variantes de bajo grado de malignidad con realce tras la administración de contraste³. Las zonas de realce intenso representan las áreas de mayor actividad y teórica zona de biopsia en caso de que la resección no sea posible.

Existen tres hallazgos importantes en la RM que orientarán hacia un proceso intramedular espinal:

1. El criterio de imagen esencial para el diagnóstico de neoplasia intramedular es la expansión del cordón medular. Si no se evidencia este hallazgo radiológico se plantearía una etiología no neoplásica (enfermedad desmielinizante, mielomalacia, procesos isquémicos, angiopatía amiloidea, fístula arteriovenosa dural, sarcoidosis, aracnoiditis crónica, etc.)⁴.