Rev Mex Neuroci ahora en CONACyT

Volumen 18, Marzo-Abril, Año 20

Revista Mexicana de Neurociencia

Publicación oficial de la Academia Mexicana de Neurología A.C.

Revista Mexicana de Neurociencia 2017; 18(2):118-124

Órgano Oficial de Difusión de la AMN

Academia Mexicana de Neurología, A.C.

www.revmexneuroci.com / ISSN 1665-5044

Reporte de Caso

Víctor Miguel Moreno-Estrada,[1] Raúl Fernando Viera-Dórame,[2] José Manuel Zarate-Martínez [2]

[1] *Hospital Central Militar. Ciudad de México, México.*
[2] *Escuela Militar de Graduados de Sanidad. Ciudad de México, México.*

Crisis Diencefálicas o Hiperactividad Simpática Paroxística: Experiencia en el Hospital Central Militar

Diencephalic seizures or paroxysmal sympathetic hyperactivity: Experience in the Central Military Hospital

Resumen

Introducción: Las crisis diencefálicas constituyen una complicación relativamente desconocida en pacientes con traumatismo craneoencefálico severo. Son un grupo homogéneo de alteraciones en la regulación de la actividad simpática del sistema nervioso que se pueden producir como consecuencia de lesiones adquiridas o congénitas, ejemplos de ellas son los traumatismos antes descritos, que se presentan en la fase aguda, también ocurre en lesiones medulares, hemorragia subaracnoidea, agenesia del cuerpo calloso, tumores supraselares o diencefálicos e hidrocefalia. La importancia de este padecimiento es que el pobre conocimiento del mismo propicia que sea subdiagnosticado y por ende aumenta la probabilidad de secuelas neurológicas graves por al aumento del daño cerebral. En otros centros se ha utilizado sulfato de morfina y los beta bloqueadores como medicamentos de elección (baclofeno y propanolol con buen control del trastorno).

Reporte de caso: En nuestro hospital usamos sulfato de morfina para yugular la crisis en un paciente joven con secuelas de traumatismo craneoencefálico severo con buenos resultados. El tratamiento del este padecimiento fue llevado a cabo en forma segura y efectiva con dicho medicamento.

Conclusiones: La importancia del tratamiento oportuno puede disminuir las secuelas en este tipo de pacientes. En nuestro centro fue posible manejar con éxito un paciente diagnosticado y tratado de forma oportuna.

Palabras clave

Crisis diencefálicas, morfina, traumatismo craneoencefálico

Abstract

Introduction: Diencephalic seizures are a relatively unknown complication in patients with severe head injury. They are a homogeneous group of abnormal regulation of sympathetic nervous system activity that can occur as a result of acquired or congenital lesions, examples of which are described above trauma which occurs in the acute phase of the same, also it occurs in spinal cord injury, subarachnoid hemorrhage, agenesis of the corpus callosum, diencephalic suprasellar tumors and hydrocephalus, among others. The importance of this condition is that poor knowledge of it conducive to be underdiagnosed and therefore increases the likelihood of severe neurological sequelae to increased brain damage. In other centers it was used morphine sulfate and beta-blockers such as drugs of choice (baclofen and propanolol with good control of the disorder).

Case report: In our hospital we used morphine sulfate for the jugular crisis in a young patient with severe head trauma sequels with good results. The treatment of this disease was performed safely and effectively with the drug.

Conclusions: The importance of early treatment may reduce sequelae in these patients. In our center it was possible to operate successfully diagnosed and treated patients in a timely manner.

Keywords

Diencephalic seizures, morfin, traumatic brain injury

Correspondencia:
Dr. Raúl Fernando Viera Dórame.
Email: r_viera@live.com.mx

Introducción

Las disautonomías o alteraciones en la actividad simpática del sistema nervioso central en la fase aguda de recuperación tras un traumatismo craneoencefálico, son bien conocidas y están relacionadas con patologías congénitas o adquiridas de dicho sistema.[1-4] El cuadro clínico característico es aparición brusca y frecuente de episodios con 10 síntomas bien definidos: hipertensión, hiperhidrosis, hipertermia, taquicardia, taquipnea, alteración del estado de alerta, postura en extensión, distonías, sialorrea y midriasis. Se ha descrito que los síntomas pueden durar hasta 10 horas.[5-11] Los datos de esta enfermedad se remontan hasta 1929, con el reporte del primer caso conocido por Penfield en 1929, quien en aquel entonces le dio el nombre de *"epilepsia diencefálica"* a la entidad.[12] Más tarde se dieron cuenta que existe carencia de actividad epileptógena, aunque la sintomatología parezca contrario a ello y con el tiempo ha recibido denominaciones como disautonomías, tormenta autonómica, tormenta simpática paroxística, crisis autonómicas, crisis diencefálicas, crisis disautonómicas, síndrome de disfunción disautonómica, entre otras,[12] sin embargo en 2007 se decidió denominarla Hiperactividad Simpática Paroxística,[7,8] sin que exista un consenso universal para nombrar esta entidad. En otro centro hospitalario de nuestro país se han descrito por Domínguez-Jiménez E, et al. dos casos de este tipo de actividad en niños,[9] el primero posterior a traumatismo craneoencefálico severo y en el segundo se presentó posterior a disfunción de válvula ventrículo peritoneal *(VDVP)*, en un paciente con hidrocefalia y secuelas de encefalopatía hipóxica. En estos casos se usaron baclofeno y propanolol, respectivamente, con buenos resultados y en nuestro centro se expone a continuación un caso de un paciente adulto joven, en el cual se usó sulfato de morfina con resultados similares.

Reporte de caso

Hombre de 26 años de edad, que sufre herida por proyectil de arma de fuego autoinflingida el 21 de junio de 2013, con secuelas neurológicas graves, trasladado de Hospital civil en Durango a nuestro nosocomio, en agosto del mismo año, en donde había sido tratado de forma conservadora desde la fecha del evento, por no ser candidato a tratamiento quirúrgico. Fue recibido en el servicio de urgencias en malas condiciones generales, postrado en cama, estuporoso, poco reactivo, escala de coma de Glasgow de 9 puntos *(a expensas de daño neurológico grave)*, portador de traqueostomía y gastrostomía, ésta última se observaba con datos de secreción y dehiscencia de herida. Se le realizó tomografía de cráneo simple, la cual se reportó con presencia de probable higroma frontal derecho, así como datos de encefalomalacia en región frontal derecha y frontoparietal izquierda, correspondiente al trayecto del proyectil, con presencia de esquirlas en múltiples segmentos. Durante su hospitalización cursó hemodinámicamente estable, sin embargo con aparición recurrente de distonías caracterizadas por aumento de espasticidad con ciclos recurrentes de hipertensión, hipertermia, acompañada de taquicardia y taquipnea, hiperhidrosis, midriasis bilateral, sialorrea y postura extensora. Los episodios tenían la característica de ser súbitos y autolimitados y aunque eran distónicos, carecían de clonicidad, lo cual descartaba que fueran secundarios a actividad epileptiforme. En un inicio se pensó en sepsis por lo que se enviaron cultivos repetidos de diversos focos sospechosos, los cuales resultaron negativos. Según la literatura actual el paciente presentaba todas las características de "Crisis Diencefálicas o Hiperactividad Simpática Paroxística", por lo que se decidió administrar 10 mg de Morfina vía intravenosa el 30 de agosto de 2013, remitiéndo las crisis en un lapso menor a 10 minutos, lo cual es diagnóstico y a la vez terapéutico. Egresó un mes y medio después con dosis de propanolol vía oral para control de las crisis, las cuales se fueron espaciando. Actualmente

el paciente presenta secuelas graves neurológicas, afásico, indiferente, con cuadriparesia espástica grado 4 de la escala de Ashworth, portador de traqueostomía y gastrostomía, el 25 de julio fue valorado en la consulta externa de nuestro servicio con seguimiento de 9 meses.

Discusión

En la literatura actual se estima entre 7%-30% de pacientes adultos hospitalizados en unidades de cuidados intensivos con traumatismo craneoencefálico grave que presentan crisis diencefálicas asociadas.[10,11] La incidencia incluso podría ser mayor, sin embargo este padecimiento frecuente está subdiagnosticado por un pobre conocimiento de los síntomas y de la confusión que se produce con otros padecimientos, ya que presenta una sintomatología muy abundante. En nuestro centro hospitalario ha sido el único caso diagnosticado hasta el momento y tratado con éxito, sin embargo no descartamos que hayan existido cuadros previos. Los diagnósticos diferenciales son síndrome de abstinencia alcohólica o a drogas, serotoninérgico o neuroléptico maligno, dolor, sepsis, infecciones del SNC, epilepsia, hemorragia intracraneal, enfermedad tromboembólica, hipoxia, tormenta tiroidea, infarto agudo de miocardio y ansiedad.[2-4] Ya existen criterios diagnósticos bien definidos *(tabla 1)* mencionados por Domínguez-Jiménez E, et al. [9] como los de Baguley, et al., quienes lo basan en la presencia de cinco de siete de los siguientes signos y síntomas: taquicardia, hipertensión arterial, hipertermia, taquipnea, distonía, postura extensora y sudoración excesiva.[5] Rabinstein propone que se deben presentar cuatro de seis criterios característicos: fiebre de 38.3 ºC o mayor, taquicardia mayor de 120 latidos por minuto *(o 100 si el paciente está tratado con un beta bloqueador)*, presión sistólica mayor de 160 mmHg, más de 30 respiraciones por minuto, hiperhidrosis y postura en extensión o distonía severa,[3] Horntagl, et al., propusieron que la forma de diagnosticarlo debía ser con base a la respuesta de administración de 10 miligramos de sulfato de morfina vía intravenosa.6 Este último criterio fue el que se llevó a cabo en nuestro nosocomio y los autores estamos de acuerdo en que es el mejor, debido a que es diagnóstico y terapéutico.

Se han descrito tres fases del cuadro clínico, la primera, con una semana de duración aproximadamente por lo que resulta difícil distinguirla, ya que los pacientes se encuentran por lo general en áreas de cuidados intensivos sedados y orointubados. La segunda se presenta entre la segunda y cuarta semana, con cambios disautonómicos claros y en la tercera comienzan las crisis disautonómicas.[5] Una teoría adicional que también ya se ha propuesto es el modelo del radio excitador/inhibidor *(EIR)*, en el cual existe un fenómeno nombrado *"tendencia alodínica"*, en el que pequeños estímulos aferentes en el asta posterior de la médula espinal pierden su función normal del centro inhibidor en el diencéfalo y tallo cerebral, por ende las células simpáticas de la médula espinal responden de una forma exagerada y desencadenan las disautonomías.[7] Este modelo podría explicar porque estímulos como bañar al paciente, rotarlo y aspirar las secreciones desencadenan este tipo de actividad simpática.[8] Esta bien documentado que durante las crisis aumenta la producción de catecolaminas,[12,13] por lo que el uso de beta bloqueadores disminuyen su descarga y la presencia de las mismas, como el propanolol ya mencionado anteriormente. Este es el fármaco mayormente usado, incluso se han reportados otros medicamentos como la bromocriptina *(agonista dopaminérgico)*, las benzodiacepinas, clonidina *(alfa-agonista)*, gabapentina y el baclofeno *(agonista del receptor GABA-B)*. En nuestro caso se utilizó el sulfato de morfina vía intravenosa, en un paciente joven con traumatismo craneoencefálico severo secundario a herida por proyectil de arma de fuego, con buena respuesta ya que en todos los eventos que presentó se controló adecuadamente en menos de 10 minutos y en dos semanas la actividad fue controlada en su totalidad. El objetivo principal del tratamiento fue evitar daños secundarios por mayor disfunción neuronal, hipoxia y muerte celular. El conocimiento y tratamiento temprano evitan realizar estudios innecesarios y el uso de

fármacos como antibióticos y/o antiepilépticos, que no benefician al paciente, ya que no controlan la actividad.

Criterios	Hiperactividad simpática paroxística			
	Baguley[5]	Rabinstein[3]	Horntagl[6]	Moreno-viera
	5 de 7 criterios	4 de 6 criterios	Respuesta con 10 mg de morfina IV	Respuesta con 10 mg de morfina iv
Taquicardia	+	> 120'		+
Hipertensión arterial	+	> 160'		+
Hipertermia	+	T ≥ 38.3 °C		+
Taquipnea	+	> 30'		+
Distonía	+	+		No se tomó en cuenta
Postura extensora	+			+
Sudoración excesiva	+	+		+
Alteración del estado de alerta	No se tomó en cuenta			+
Sialorrea	No se tomó en cuenta			+
Midriasis	No se tomó en cuenta			+

Tabla 1. Criterios de hiperactividad simpática paroxística.

Conclusión

Las crisis diencefálicas constituyen un cuadro clínico infrecuente pero grave, secundario a traumatismo craneoencefálico severo, que aunque difícil de reconocer, se debe tener en cuenta para evitar subdiagnosticarlo, evitar mal uso de recursos diagnósticos y mejorar las condiciones de los pacientes con traumatismo craneoencefálico grave. En nuestro centro acorde a lo reportado en la literatura actual fue posible diagnosticar un caso y manejarlo de forma exitosa con morfina. En el futuro con el mayor reconocimiento de la enfermedad estamos seguros que aumentará la incidencia de casos reportados que de manejarse de forma adecuada evitarán el aumento del daño secundario en pacientes con trauma severo.

Declaración de conflictos de interés

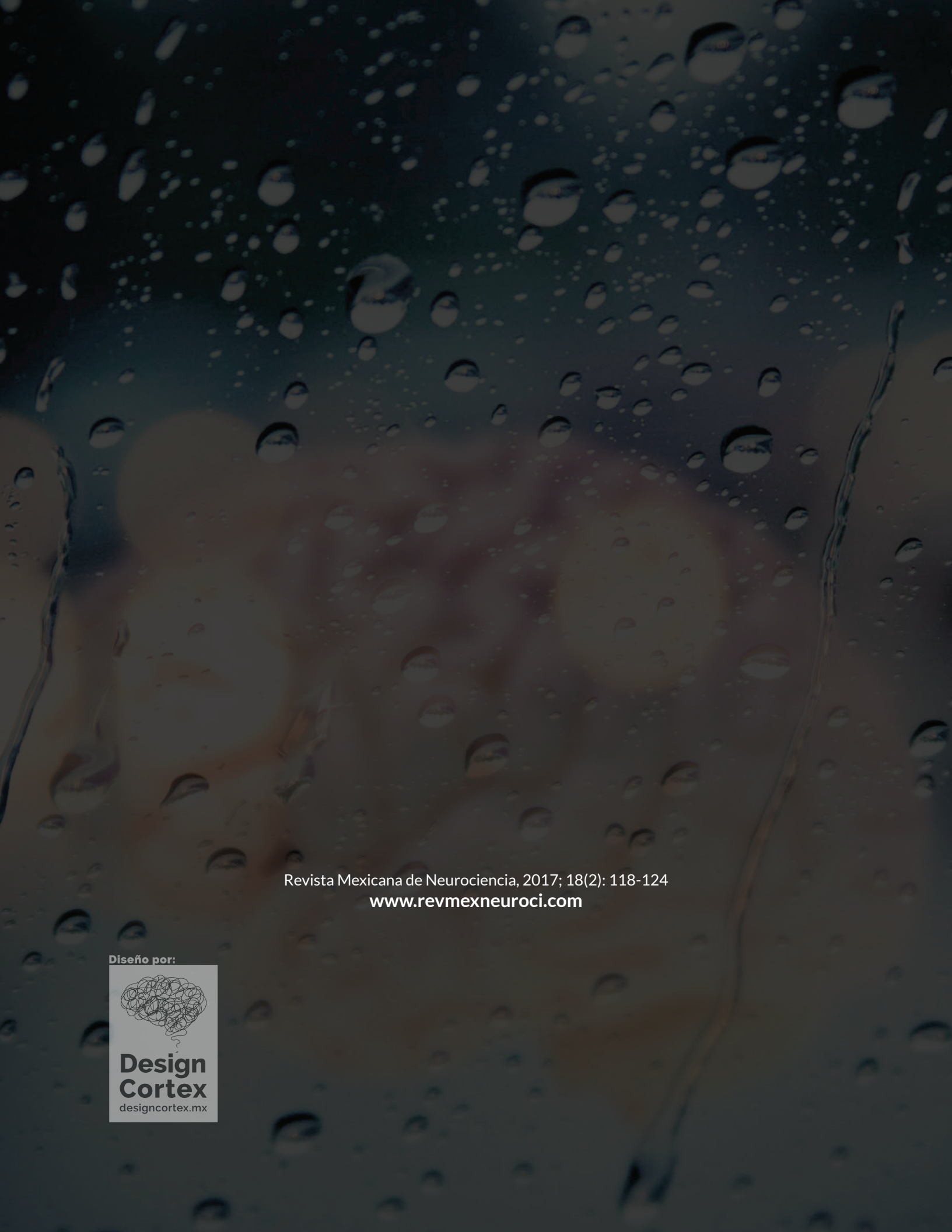
Los autores declaran que en este estudio no existen conflictos de interés relevantes.

Fuentes de financiamiento

No existió una fuente de financiamiento particular para este informe científico

Referencias

1. Lewitt PA, Newman RP, Greenberg HS, Rocher LL, Caine DB, Ehrenkranz JR. Episodic hyperhidrosis, hypothermia, and agenesis of corpus callosum. Neurology 1983; 33: 1122-1129.
2. Solomon GE. Diencephalic autonomic epilepsy caused by a neoplasm. J Pediatr 1973; 83: 277-280.
3. Giroud M, Sautreaux JL, Thierry A, Dumas R. Diencephalic epilepsy with congenital suprasellar arachnoid cyst in an infant. Childs Nerv Syst 1988; 4: 252-254.
4. Talman WT, Florek G, Bullard DE. A hyperthermic syndrome in two subjects with acute hydrocephalus. Arch Neurol 1988; 45: 1037-1040.
5. Blackman JA, Patrick PD, Buck ML, Rust Jr. RS. Paroxysmal autonomic instability with dystonia after brain injury. Arch Neurol 2004; 61: 321-328.
6. Rabinstein AA. Paroxysmal sympathetic hyperactivity in the neurological intensive care unit. Neurol Res 2007; 29: 680-682.
7. Penfield W. Diencephalic autonomic epilepsy. Arch Neurol Psychiatry 1929; 22: 358-374.
8. Baguley IJ. Autonomic complications following central nervous system injury. Semin Neurol 2008; 28: 716-725.
9. Domínguez-Jiménez E, et al. Hiperactividad simpática paroxística. Rev Mex Neuroci 2012; 13: 98-103.
10. Boeve BF, Wijdicks EF, Benarroch EE, Schmidt KD. Paroxysmal sympathetic storms ("diencephalic seizures") after severe diffuse axonal head injury. Mayo Clin Proc 1998; 73: 148-152.
11. Perkes I, Baguley IJ, Nott MT, Menon DK. A review of paroxysmal sympathetic hyperactivity after acquired brain injury. Ann Neurol 2010; 68: 126-135.
12. Fearnside MR, Cook RJ, McDougall P, McNeil RJ.The Westmead Head Injury Project outcome in severe head injury. A comparative analysis of pre-hospital, clinical and CT variables. Br J Neurosurg 1993; 7: 267-279.
13. Fernández-Ortega JF, Prieto-Palomino MA, Muñoz-López A, Lebron- Gallardo M, Cabrera-Ortiz H, Quesada-García G. Prognostic influence and computed tomography findings in dysautonomic crises after traumatic brain inj ury. J Trauma 2006; 61: 1129-1133.



Revista Mexicana de Neurociencia, 2017; 18(2): 118-124
www.revmexneuroci.com

Diseño por:

Design Cortex
designcortex.mx