

Hidatidosis cerebral sobreinfectada en la infancia: a propósito de un caso

Ariel Bravo¹, Omar Urquizu², Emilio Pelleriti³, Raúl Otoyá⁴, Ricardo Vidal Moyano.⁵

¹ Médico residente de neurocirugía infantil.

² Médico Neurocirujano infantil e instructor de residentes.

³ Médico Neurocirujano infantil

⁴ Médico Neurólogo infantil

⁵ Jefe de servicio de Neurocirugía y neurología infantil. Departamento de Neurocirugía y Neurología infantil, Hospital pediátrico Dr. Humberto Notti, Mendoza, Argentina.

Rev. Chil. Neurocirugía 40: 100-104, 2014

Resumen

La hidatidosis es una enfermedad parasitaria en la que el hombre es un huésped intermediario accidental, portador de la forma larvaria de *Echinococcus granulosus*. La forma más frecuente de hidatidosis es la hepática, seguida de la pulmonar. La localización en el sistema nervioso central es rara. La gran mayoría de los quistes hidatídicos cerebrales han sido diagnosticados en niños. Los quistes localizados en este sitio presentan diferentes e interesantes características en su evolución y diagnóstico. Las manifestaciones clínicas están en relación a su localización, y al síndrome de hipertensión endocraneana que las lesiones ocasionan por efecto de masa y/o por la hidrocefalia que puedan condicionar. Se presenta el caso de un paciente de 10 años de edad que presenta un cuadro de cefalea, vómitos y hemiparesia braquiocrural izquierda de 48 h de evolución. Fue evaluado con métodos diagnósticos imagenológicos, bioquímicos y serológicos, logrando el diagnóstico de hidatidosis cerebral múltiple sobreinfectada. Es intervenido quirúrgicamente, reseccando dos quistes hidatídicos de 5 cm en diferentes tiempos quirúrgicos. Se realiza una revisión bibliográfica sobre el tema y se discute sus principales características clínicas, diagnóstico, tratamiento y pronóstico.

Palabras clave: *Echinococcus granulosus*, hidatidosis cerebral, quiste hidatídico cerebral sobreinfectado.

Abstract

Hydatid disease is a parasitic disease in which the man is an accidental intermediate host, carrying the larval form of *Echinococcus granulosus*. The most common form of liver hydatid disease is followed by the lung. Locating in the central nervous system is rare. The vast majority of cerebral hydatid cysts have been diagnosed in children. Cysts located on this site have different and interesting features in its evolution and diagnosis. The clinical manifestations are related to their location, and intracranial hypertension syndrome that injuries cause by mass effect and / or hydrocephalus that may condition. We report the case of a patient aged 10 years presented symptoms of headache, vomiting and left hemiparesis braquio 48 hours of evolution. It was evaluated with diagnostic imaging methods, biochemical and serological, making the diagnosis of multiple cerebral hydatid superinfected. The patient underwent surgery, resecting two hydatid cysts of 5 cm in different surgical times. We review the literature on the subject and discusses its main clinical features, diagnosis, treatment and prognosis.

Key words: *Echinococcus granulosus*, hydatid brain, cerebral hydatid cyst superinfection.

Introducción

La hidatidosis es una infección zoonótica de distribución mundial, que se considera endémica en ciertas regiones de Asia, África, Australia y Sudamérica. Argentina y Chile son los dos países de mayor incidencia de América Latina¹.

El ciclo biológico del *E. granulosus*, parásito causante de esta enfermedad, necesita de dos huéspedes para completarse; el perro es huésped definitivo principal y la oveja es el huésped intermediario más frecuente. El hombre, huésped intermediario accidental, se infecta por contacto directo con los perros infectados o de forma indirecta por consumo de alimentos contaminados. Por tanto, la edad pediátrica es una importante población de riesgo^{2,3,4}.

El *E. granulosus* puede alcanzar cualquier órgano, formando lesiones quísticas únicas o múltiples, siendo el hígado y pulmón los órganos más frecuentemente afectados. El compromiso encefálico corresponde a 1-2% de los casos y representa 2-4% de las lesiones intracraneales no traumáticas, afectando más frecuentemente a pacientes pediátricos en 50-75% de los casos^{6,7,8}. Aunque un quiste localizado en ciertos órganos, puede permanecer asintomático por años hasta volverse inactivo y morir, los quistes cerebrales, de no ser tratados, invariablemente resultan mortales en pocos años⁸.

A pesar de ser una patología con alta prevalencia en nuestro país, el compromiso encefálico representa una localización inusual con escasos reportes según la literatura revisada; mucho más raro aun es la multiplicidad de los quistes hidatídicos cerebrales y la sobreinfección de los mismos. Por esta razón, presentamos el caso de un paciente de 10 años de edad, que ingresa al Hospital Pediátrico Humberto Notti en enero de 2013, discutiéndose sus principales características clínicas, imagenológicas, pronóstico y tratamiento.

Caso clínico

Paciente de 10 años de edad de sexo masculino, que consulta por cefalea frontal de 48 h de evolución que no cede con analgésicos comunes asociado a vómitos, y hemiparesia braquiocrural izquierda de instauración progresiva. Al examen neurológico, el paciente se encuentra lucido, Glasgow 15/15, pu-

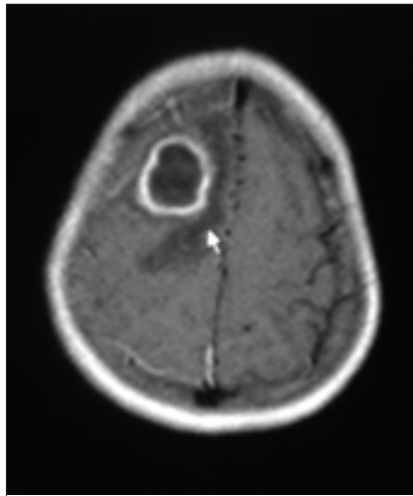


Figura 1. TAC cerebro prequirúrgica: se observa quiste frontal derecho, de paredes gruesas e importante edema perilesional.

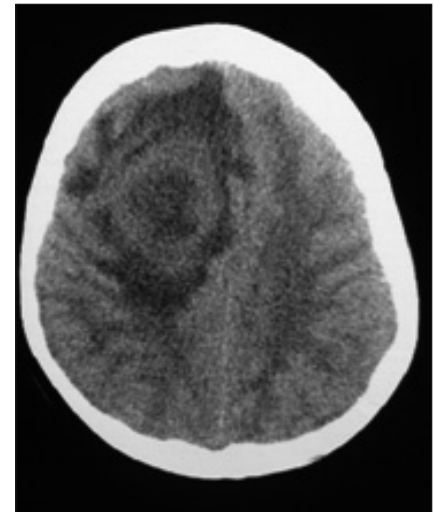


Figura 2. RMN cerebro axial T1 con contraste: se observa realce en anillo en quiste frontal derecho.

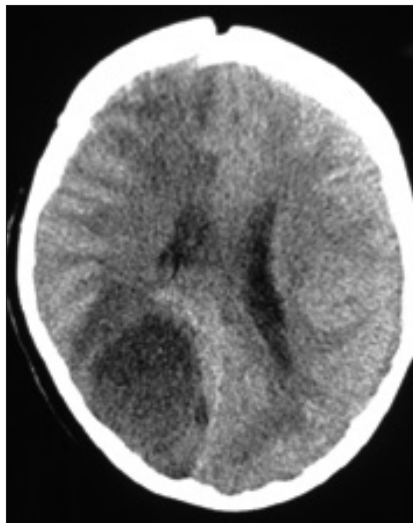


Figura 3.



Figura 4. RMN cerebro axial T1 con contraste (prequirúrgica): se observa realce en anillo en quiste occipital derecho.

pilas isocóricas y reactivas, presenta hemiparesia braquiocrural izquierda con hiperreflexia y signo de babinsky ipsilateral. Además presenta disminución de agudeza visual y signos de papiledema incipiente.

En la TAC cerebral se observa una imagen redondeada de 3x2 cm, hipodensa, homogénea, de bordes bien definidos, en lóbulo frontal derecho, con moderado edema perilesional y desplazamiento de la línea media. La RMN de cerebro muestra la misma imagen con realce en anillo al administrar gadolinio. Además se visualiza otra imagen en región occipital derecha de iguales características

pero menor tamaño, 2x1 cm (Figuras 1, 4, 5, 6).

En la radiografía de tórax se observa una imagen quística de 2x3 cm en pulmón derecho. Ecografías de abdomen, renal, tiroides, y testículo sin alteraciones. Laboratorio: PCR de 48 mg/dl y Leucocitosis sin eosinofilia. Serología (HA I e IFI) positiva para hidatidosis.

Debido a que el paciente reside en una zona endémica para hidatidosis se plantea como diagnóstico presuntivo hidatidosis pulmonar y cerebral. Se inicia tratamiento con albendazol y dexametasona. Durante la internación el paciente presenta signos de hipertensión endo-

craneana y exacerbación de hemiparesia faciobraquiocrural izquierda. La TAC cerebral de urgencia revela aumento de tamaño de lesión quística frontal con importante edema perilesional y desplazamiento de la línea media con colapso ventricular derecho (Figura 2). Es intervenido quirúrgicamente de urgencia. Se aspira el contenido del quiste frontal derecho y se reseca la capsula. El examen bacteriológico y anatomopatológico informan quistes hidatídicos abscedados, sin poder identificar el germen causal por problemas técnicos del laboratorio. Se inicia tratamiento antibiótico con ceftriaxona y metronidazol. En un segundo tiempo quirúrgico se reseca el quiste occipital, previa tomografía que muestra un incremento de tamaño del quiste occipital (Figura 3).

Durante la evolución el paciente presenta un a intercurencia infecciosa, lo que prolonga su estadía hospitalaria. Cumple 45 días de tratamiento con albendazol, 21 días de ceftriaxona-metronidazol y 14 días de meropenem-vancomicina.

El paciente evoluciona favorablemente. La radiografía de tórax de control muestra resolución completa del quiste pulmonar.

A los controles el paciente presenta una leve paresia facial en resolución, sin otro déficit neurológico. En la resonancia magnética de cerebro postoperatoria del mes (Figura 7) y los 3 meses no se observa signos de recidiva de la enfermedad.

Discusión

La hidatidosis es la zoonosis causada por la forma larval del cestodo *E. granulosus* y con menos frecuencia *E. multilocularis*. Esta infección presenta una distribución mundial, siendo Argentina el país con mayor incidencia en Sudamérica¹.

La afectación cerebral corresponde al 1-2% de los casos de hidatidosis y afecta fundamentalmente a niños y jóvenes, en quienes hay un predominio masculino^{6,7,8,9}. Se localiza principalmente en el territorio de la arteria cerebral media, dado su diseminación es hematogena, siendo más frecuente el compromiso del lóbulo parietal¹⁰. El quiste hidatídico cerebral usualmente es único, esférico y uniloculado¹¹. Nuestro caso presenta algunas diferencias, según lo reportado en la literatura, se trata de dos quistes hidatídicos de ubicación frontal y occipital.

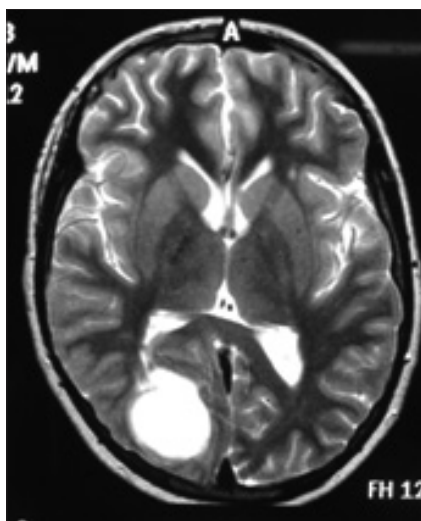


Figura 5. RMN axial T2: quiste occipital derecho.

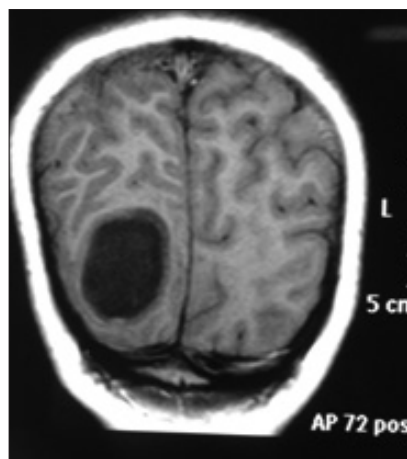


Figura 6. RMN coronal T1: quiste occipital derecho con paredes gruesas de mayor intensidad

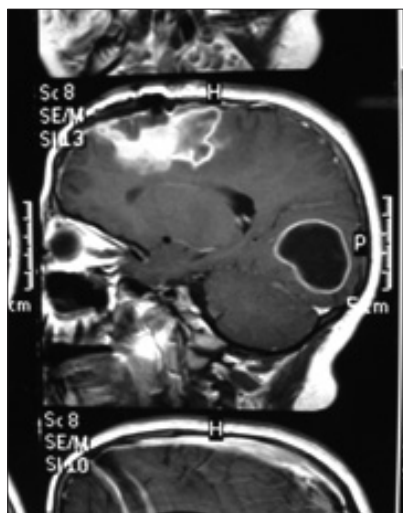


Figura 7. RMN sagital T1 con contraste (después de la resección de quiste frontal): realce en anillo de lesión occipital. También se observa realce en sitio post-quirúrgico inmediato frontal.

Los quistes intracerebrales suelen ser de crecimiento lento, de clínica silente y, generalmente, se manifiestan inespecíficamente, luego de alcanzar varios centímetros de diámetro. El efecto de masa ejercido por estas lesiones sobre las diferentes estructuras encefálicas es el principal responsable de las manifestaciones clínicas de la enfermedad, las cuales variarán de acuerdo a la localización y el tamaño del quiste. Producen signos de hipertensión endocraneana, déficit motor y/o sensitivo, alteraciones visuales, ataxia, parálisis facial, y con menor frecuencia, crisis convulsivas^{5-9,12}. Los síntomas de anafilaxia son inusua-

les¹³. Tal como describe la literatura, se observó en nuestro paciente, un cuadro caracterizado por cefalea, vómitos y hemiparesia braquiocrural, los cuales remitieron completamente después de la cirugía.

Si bien no existe una velocidad de crecimiento estricta en el cerebro, se ha reportado desde 1,5 hasta 10 cm por año^{14,15}. El crecimiento se acelera cuando los quistes se sobreinfectan, tal como sucede en nuestro caso¹⁶. En nuestro paciente la evolución de su enfermedad fue relativamente rápida, lo cual nos permitió sospechar de la complicación de alguno de los quistes que presentaba.

El diagnóstico diferencial comprende lesiones quísticas tumorales (astrocitoma quístico), infecciosas (abscesos, neurocisticercosis) y congénitas (quiste aracnoides, quiste epidermoide, quiste porencefálico). El estudio imagenológico, con TC y principalmente RM es fundamental descartar estas entidades^{17,18}. La tomografía y resonancia de cerebro muestran imágenes características, tratándose generalmente de lesiones quísticas únicas, habitualmente uniloculares y menos frecuentemente multiloculares, de localización principalmente supratentorial intraaxial y con mayor frecuencia en el territorio de la arteria cerebral media debido a la llegada por vía hematógena del parásito. La lesión habitualmente es bien definida, de contenido isodenso e isointenso respecto al LCR, sin edema perilesional, mínima o ausente captación de contraste en su periferia (a menos que estén sobreinfectados, donde se observa realce en anillo e importante edema alrededor del quiste). Por lo general, los escólices no se pueden identificar en la RM^{10-17,18}. En nuestro paciente se identificaron dos quistes, frontal y occipital derecho, con importante edema perilesional, que captan contraste en anillo y de rápido crecimiento.

Los exámenes auxiliares más empleados son la hemaglutinación indirecta, la inmunoelectroforesis, la prueba de aglutinación del látex y la inmunofluorescencia indirecta. Estas pruebas de laboratorio suelen ser positivas en las localizaciones hepáticas y pulmonares, sobre todo en los quistes recientemente rotos, pero en las formas cerebrales primarias generalmente son negativas¹⁹. El hemograma suele ser inespecífico. En el paciente estudiado se realizaron HAI e IFI, las cuales resultaron positivas probablemente debido a la presencia del quiste pulmonar. El tratamiento quirúrgico es la primera opción terapéutica. Se indica cuando existe hipertensión endocraneana, los quistes miden más de 3 cm de diámetro y se ubican en áreas poco elocuentes. El objetivo es la exéresis completa del quiste, tratando de evitar su ruptura y, así, la posibilidad de reacción anafiláctica o recurrencia²⁰. Las dificultades en la técnica quirúrgica, por lo general, se relacionan a

su ubicación en áreas nobles, profundas y la multiplicidad de quistes en algunos casos. La técnica según Arana-Iñiguez incluye la punción, la aspiración del contenido quístico, la exéresis de la pared del quiste y la irrigación prolija del lecho quirúrgico con soluciones hipertónicas de cloruro de sodio. Esta técnica se describe, sobretodo, en quistes profundos o cuya ubicación implica un riesgo elevado de ruptura, como los que se encuentran a nivel de la órbita, la silla turca, el tálamo y el tronco cerebral²¹. Sin embargo, la técnica de Dowling es la más recomendada. La irrigación con solución salina en la interfase quiste-cerebro facilita su evacuación debido a las mínimas adherencias alrededor de la pared de la lesión²². En el caso que presentamos, en un primer tiempo, se realizó exéresis del quiste frontal según la técnica de Arana-Iñiguez. Y en un segundo acto quirúrgico se reseca el quiste occipital mediante la técnica de Dowling.

Por otro lado, la indicación de tratamiento médico con benzoimidazólicos, tal como el mebendazol y albendazol, estaría recomendado para casos inoperables por compromiso de estructuras vitales o por multifocalidad, ruptura intra-operatoria del quiste y recurrencia de la enfermedad²³. Dentro los factores determinantes más importantes en la respuesta al tratamiento se consideran el tamaño y el tiempo de evolución del quiste, así lesiones pequeñas (menor de 5 cm de diámetro) y de corta evolución presentan paredes más delgadas, lo que permitiría una mejor penetración y respuesta al fármaco. Aunque se carece todavía de datos concluyentes, se puede considerar que el Albendazol es útil como coadyuvante del tratamiento quirúrgico de la hidatidosis cerebral, impidiendo o al menos disminuyendo la incidencia de recidivas en el caso de ruptura intraoperatoria del quiste. Además el tratamiento con esta droga permite plantearse la punción aspiración estereotáxica en los casos de difícil acceso o en los que por su tamaño se prevea difícil la cirugía. Por lo que en el caso de sospecha de hidatidosis cerebral se deberá iniciar el tratamiento con Albendazol, al menos 4 días antes de la cirugía.

Algunos reportes describen la utilidad del tratamiento médico en la resolución de las lesiones con el uso de albendazol o mebendazol por cuatro meses^{24,25}. Los casos en los que fracasa al tratamiento farmacológico (crecimiento de lesión en controles de imágenes) deben considerarse como candidatos al tratamiento quirúrgico; en especial, si cursan con deterioro neurológico progresivo²⁰. La involución espontánea y la calcificación del quiste de ubicación cerebral, rara vez han sido reportadas. Nuestro paciente recibió albendazol antes, durante y después de las cirugías, con un total de 45 días.

Los reportes indican que entre 6% y 63% de estos pacientes presentan enfermedad hidatídica en otras localizaciones, sin embargo, en una proporción importante de los casos la afección cerebral representa una verdadera localización primaria de la enfermedad, sin pesquisar quistes en otras localizaciones^{26,27,28}. En el caso que describimos, además de la afección encefálica con dos quistes cerebrales, había compromiso del pulmón derecho con un quiste de 2x3 cm que se resolvió con el tratamiento médico antiparasitario, sin necesidad de cirugía al momento.

Conclusión

La elevada incidencia de hidatidosis en nuestro país y muy especialmente en nuestra región, hacen que esta patología deba ser siempre considerada dentro de los diagnósticos diferenciales de lesiones quísticas encefálicas, cada una de ellas con implicancias terapéuticas y pronósticas muy diferentes. Dado la gravedad de la localización encefálica de los quistes hidatídicos, deben resolverse en lo posible con tratamiento quirúrgico, resecaando el quiste por completo para evitar su ruptura y el riesgo de recidiva. Esto se logra en centros que cuentan con un equipo quirúrgico especializado y con experiencia, como el que de nuestro servicio.

Recibido: 15 de octubre de 2013
Aceptado: 27 de noviembre de 2013

Bibliografía

1. Sotomayor V. Enfermedades de Notificación Obligatoria: Zoonosis y Chagas. *El Vigía* 2002; 6: 28.
2. Larrieu E. Human cystic echinococcosis: contributions to the natural history of the disease. *Ann Med Parasitol* 2001; 95: 679-687.
3. Sapunar J. En: *Parasitología Médica*, A Atías, ed. Capítulo 39; Hidatidosis. Primera edición, Mediterráneo Ltda. Santiago, Chile 1999; 253-233.
4. Fritsche TR, Selvarangan R. *Med parasitol*. In: McPherson & Pincus: *Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods*. 21st Edition. Philadelphia, PA: Elsevier 2007: 1158.
5. Onal C, Barlas O, Orakdogan M, Hepgul K, Izgi N, Unal F. Intracranial hydatid cysts in children. *Neurosurgery*. 1993.
6. Barnett, L. Hydatid cyst: their location in various organs and tissues of the body. *Aust New Zeal J Surg* 1943; 12: 240.
7. Begg NC, et al. Primary hydatid disease of the brain. Its diagnosis, radiological investigation, treatment and prevention. *New Zeal Med J* 1957; 56: 84-98.
8. Dharker SR. Hydatid disease. In: Ramamurthi B, Tandon PN (editores). *Text Book of Neurosurgery*. Second edition. Churchill Livingstone, New Delhi; 1996. p. 535-544.
9. Ersahin Y, Mutluer S, Güzelbag E. Intracranial hydatid cysts in children. *Neurosurgery* 1993; 33: 219-224.
10. Menku A, Kurtsoy A, Tucer B, et al. C alci ed cerebral hydatid cyst following head trauma: case report . *Turk Neurosurg* 2004; 14: 1-2, 36-40.
11. Baysefer A, E rdogan E, Gonul E, e t al. P rimary multiple cerebral hydatid cysts: case report . *Surg Neurol* 1998; 41: 35-37.
12. Iwamoto FM, DeAngelis L. An update on primary central nervous system lymphoma. *Hematol Oncol Clin N Am*. 2006; 20: 1267-1285.
13. Seirra J, Oviedo J, Berthier M, Leiguarda R. Growth rate of secondary hydatid cysts of the brain. *Case report J Neurosurg*. 1985; 62: 781-782.
14. Nurchi G, Floris F, Montaldo C, Mastio F, Peltz T, Coraddu M. Multiple cerebral hydatid disease: case report with magnetic resonance imaging study. *Neurosurgery*. 1992; 30: 436-438.
15. Jiménez-Mejías ME, Castillo-Ojeda E, Cuello-Contreras JA, García Gutiérrez D, Romero Arce J, Pachon Díaz J. Cerebral hydatidosis. Analysis of a series of 23 cases. *Med Clin (Barc)*. 1991; 97: 125-132.
16. Arana Iniquez R. *Echinococcus*. Infection of the nervous system. In: Vinken PJ, Bruyn GW (editores). *Hand Book of Clinical Neurology*, Part III. Amsterdam: Elsevier; 1978. p. 175-208.
17. Karak PK, Mittal M, Bhatia S, Mukhopadhyay S, Berry M. Isolated cerebral hydatid cyst with pathognomonic CT sign. *Neuroradiology*. 1992; 34: 9-10.
18. Iygun O, Uysal S, Sancak R, e t al. Multiple organ involvement hydatid cysts in a 2-year-old boy . *J Trop Pediatr* 2004; 50: 374-376.
19. Coltorti EA. Inmunodiagnóstico de la hidatidosis humana. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 1983; 3: 309-311.
20. Marco Chipana-Sotomayor. Hidatidosis cerebral: a propósito de un caso. *Rev Per Neurol* 2010; 12 Nº 1: 24-28.
21. Arana Iniquez R. *Echinococcus*. Infection of the nervous system. In: Vinken PJ, Bruyn GW (editores). *Hand Book of Clinical Neurology*, Part III. Amsterdam: Elsevier; 1978. p. 175-208.
22. Dowling E, Orlando R. Quiste hidatídico del lóbulo frontal derecho. *Rev Espec Asoc Méd Argent*. 1939; 4: 209-217.
23. Golematis B, Lakiotis G, Pepsidou-Golematis P, Bonatsos G. Albendazole in the conservative treatment of multiple hydatid disease. *Mt Sinai J Med*. 1989; 56: 53-55.
24. Todorov T, Vutova K, Petkov D, Balkanski G. Albendazole treatment of multiple cerebral hydatid cysts: a case report. *Trans R Soc Trop Med Hyg*. 1988; 82: 150-152.
25. Schmid M, Pendl G, Samonigg H, Ranner G, Eustacchio S, Reisinger EC. Gamma knife radiosurgery and albendazole for cerebral alveolar hydatid disease. *Clin Infect Dis*. 1998; 26: 1379-1382.
26. Bükte Y, Kemaloglu S, Nazaroglu H, Ozkan U, Ceviz A, Simsek M. Cerebral hydatid disease: CT and MR imaging fi ndings. *Swiss Med Wkly* 2004; 134: 459-467.
27. Tuzun M, Altinors N, Arda IS, Hekimoglu B. Cerebral hydatid disease CT and MR fi ndings. *Clin Imaging* 2002; 26: 353-357.
28. El-Shamam O, Amer T, El-Atta MA. Magnetic resonance imaging of simple and infected hydatid cysts of the brain. *Magn Reson Imaging* 2001; 19: 965-974.

Correspondencia a:

Dr. Ricardo Vidal Moyano
E-mail: doc.ricardovidal@gmail.com