



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Official Publication of the Brazilian Society of Anesthesiology
www.sba.com.br



INFORMACIONES CLINICAS

Síndrome de Kinsbourne: Relato de Caso

Marcus Vinícius M. Maranhão ¹, Allana Cavalcanti Fulgino de Holanda ², Felipe Lira Tavares ³

1. TSA; Profesor de Farmacología, Instituto de Ciencias Biológicas, Universidade de Pernambuco; Corresponsable del CET del *Hospital da Restauração*, Hospital Getúlio Vargas y Hospital Universitario Oswaldo Cruz; Anestesiólogo del Hospital Universitario Oswaldo Cruz; Miembro de la Comisión de Enseñanza y Capacitación de la Sociedad Brasileña de Anestesiología (SBA), Recife, PE, Brasil
 2. ME2 del CET del *Hospital da Restauração*, Hospital Getúlio Vargas y Hospital Universitario Oswaldo Cruz, Recife, PE, Brasil
 3. ME1 del CET de *Hospital da Restauração*, Hospital Getúlio Vargas y Hospital Universitario Oswaldo Cruz, Recife, PE, Brasil
- Trabajo hecho en el Hospital Universitario Oswaldo Cruz.

Artículo sometido el 23 de enero de 2012. Aprobado para su publicación el 11 de abril de 2012.

DESCRIPTORES:

ANESTESIA, Pediátrica;
ENFERMEDADES:
Neurológica;
Síndrome de Opsoclonia-
Mioclonia.

Resumen

Justificativa y objetivos: El síndrome de Kinsbourne es una enfermedad neurológica rara que afecta principalmente a los niños anteriormente sanos, en una franja etaria entre los 6 y los 36 meses, y que se caracteriza por la presencia de opsoclonia (movimientos oculares rápidos, irregulares, horizontales y verticales), mioclonias que pueden afectar el tronco, las extremidades o la cara, y por la ataxia cerebelar. Puede ser considerado un síndrome paraneoplásico por la asociación con los neuroblastomas, ganglioneuroma y raramente hepatoblastomas. El objetivo de este artículo, fue presentar los aspectos más relevantes del síndrome de Kinsbourne, como también la técnica anestésica usada para la resección del tumor del mediastino en un niño portador de ese síndrome.

Relato del caso: Niño de 1 año y 5 meses con diagnóstico de tumor del mediastino posterior, portador del síndrome de Kinsbourne. Premedicación con midazolam oral. Inducción de la anestesia con sevoflurano, óxido nitroso, fentanilo y rocuronio. Mantenimiento de la anestesia con sevoflurano, óxido nitroso, fentanilo y rocuronio. Reversión del bloqueo neuromuscular con neostigmina asociado a la atropina. Analgesia postoperatoria con el uso de dipirona, cetoprofeno y morfina. Fue derivado a la Unidad de Cuidados Intensivos y desentubado con parámetros hemodinámicos y respiratorios estables. El alta de la UCI fue cuatro días después de la cirugía y el alta hospitalaria fue al séptimo día del postoperatorio sin intercurencias. La anatomo-patología arrojó un ganglioneuroblastoma.

Conclusiones: El síndrome de Kinsbourne es una enfermedad neurológica rara. Los fármacos usados en nuestro paciente, mostraron ser seguros permitiendo una anestesia sin intercurencias. Los fármacos que desencadenan o que agravan la opsoclonia y mioclonias, como la cetamina y el etomidato, deberán ser evitados en esos pacientes.

© 2013 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Todos los derechos reservados.

*Correspondencia para: Rua Manoel Bernardes 134/702, Madalena, CEP 50 710-350, Recife, PE, Brasil.

E-mail: gabriel.n@uol.com.br

Introducción

El síndrome de Kinsbourne, conocido por el síndrome de opsoclonía-mioclónía-ataxia cerebelar, descrito en 1962 por Marcel Kinsbourne, es una enfermedad neurológica rara que afecta, principalmente, a niños que antes eran sanos, en la franja de los 6 a los 36 meses, caracterizada por la presencia de opsoclonía (movimientos oculares rápidos, irregulares, horizontales y verticales), mioclónías que pueden afectar el tronco, las extremidades o la cara y ataxia cerebelar¹. Puede ser considerada un síndrome paraneoplásico por la asociación con neuroblastomas, ganglioneuromas y raramente hepatoblastomas¹⁻³.

El objetivo de este relato de caso fue presentar la conducta anestésica en un niño portador del síndrome de Kinsbourne, sometida a la resección de tumor de mediastino anterior.

Relato del caso

Paciente femenina, con un año y 5 meses, que fue atendido en el Centro de Oncología (Ceon) del Hospital Universitario Oswaldo Cruz, Recife, con un cuadro de opsoclonía, mioclónía, ataxia e irritabilidad, siendo diagnosticado el síndrome de Kinsbourne. Por la asociación con neuroblastoma se hizo la investigación para el diagnóstico de la neoplasia. La cintilografía de cuerpo total con MIBG-I-131 arrojó un área voluminosa de hipercaptación focal del radiofármaco localizada en el mediastino posterior que nos indicaba neoplasia de tipo neuro-ectodérmica (neuroblastoma). La tomografía computadorizada del tórax mostraba la presencia de formación sólida y heterogénea ocupando la región paravertebral derecha al nivel de los segmentos torácicos de T3 a T6, midiendo aproximadamente 3,5 x 1,3 cm en sus mayores diámetros, con impregnación heterogénea por medio de contraste endovenoso. Fue programada para la resección de tumor de mediastino posterior, por medio de la toracotomía posterolateral derecha.

En la evaluación preanestésica presentaba un cuadro de opsoclonía, mioclónías en la cara, tronco y extremidades, e irritabilidad que, según la madre, empezaron cerca de un mes atrás. Relataba también caídas frecuentes. Hija de una gestación única de padres sanos. Nació de un parto por cesárea. La madre negó otras enfermedades, ingresos anteriores o alergias medicamentosas. Usaba clonazepam, cefalexina y preinisona. Relató agitación con el uso de midazolam, diazepam e hidrato de cloral. También relató anestesia general para la realización de la tomografía computadorizada sin complicaciones. Al examen físico tenía peso de 12,5 kg, un buen estado general, afebril, hidratada sin cianosis. La auscultación pulmonar presentaba murmullo vesicular rudo sin ruidos adventicios, con frecuencia respiratoria de 28 ipm. La auscultación cardíaca mostraba un ritmo cardíaco regular en dos tiempos, ruidos normofonéticos sin soplos con frecuencia cardíaca de 120 lpm y una presión arterial de 90 x 40 mm Hg. El abdomen plano, con depresión, sin visceromegalias. Exámenes complementarios: electrocardiograma sin alteraciones, rayos X de tórax, hemograma y coagulograma normales. Clasificada como ASA II. Medicación preanestésica: midazolam 0,8 mg.kg⁻¹. Inducción de la anestesia con sevoflurano y óxido nítrico. Monitorización con ECG, oximetría y presión arterial no invasiva. Punción de la vena periférica

en el miembro superior izquierdo con un catéter de teflón número 22G. Intubación traqueal con sonda 4,5 mm sin balón después del uso de fentanilo (5 µg.kg⁻¹) y rocuronio (0,9 mg.kg⁻¹). Complementación de la monitorización con el capnógrafo y sonda vesical. Ventilación controlada con volumen corriente de 8 mL.kg⁻¹ y frecuencia respiratoria de 14 ipm en sistema con reinalación de CO₂. Se hizo la disección de la vena yugular externa derecha con la colocación de catéter. El mantenimiento de la anestesia fue con sevoflurano, óxido nítrico y dosis adicionales de fentanilo y rocuronio. Fue administrada antes de la incisión quirúrgica hidrocortisona 30 mg. Se hizo la resección de tumor de mediastino posterior en la región paravertebral en la altura de la vena ácigos midiendo aproximadamente 3 x 3 x 4 cm, sin intercurencias. No se usaron hemoderivados. Después de la retirada del tumor se usaron la dipirone 30 mg.kg⁻¹, el cetoprofeno 2 mg.kg⁻¹ y la morfina 0,1 mg.kg⁻¹ para la analgesia postoperatoria. Durante la anestesia quirúrgica no ocurrieron alteraciones clínicas significativas de los parámetros monitorizados (ritmo y frecuencia cardíaca, presión arterial, saturación de oxígeno y ETCO₂). Al final de la cirugía se hizo la reversión del bloqueo neuromuscular con el uso de sulfato de atropina (0,02 mg.kg⁻¹) y neostigmina (0,04 mg.kg⁻¹). Fue derivada a la Unidad de Cuidados Intensivos desentubado, calmado, Sat.O₂ de 96% en aire ambiente y con estabilidad hemodinámica. El paciente evolucionó satisfactoriamente y tuvo su alta de la UCI cuatro días después de la cirugía y alta hospitalaria al séptimo día del postoperatorio, con una ligera mejoría de la opsoclonía y mioclónía. El examen anatomopatológico del tumor resecado arrojó paraganglioneuroblastoma.

Discusión

El síndrome de Kinsbourne se caracteriza por la presencia de opsoclonía, mioclónía y ataxia cerebelar. Además de esos hallazgos clásicos, se asocia con el cuadro la presencia de irritabilidad, cefalea, mal estar, dificultad visual, disfasia, mutismo, estrabismo, vómitos, sialorrea, letargia y alteraciones del sueño. Aunque esté frecuentemente asociado a neuroblastomas, ganglioneuromas y raramente a hepatoblastomas, el cuadro puede ser precedido por diferentes infecciones virales, Epstein-Barr virus, virus de la encefalitis de St. Louis, Coxsackie B3, virus de vacunas (inmunizaciones) y meningitis aséptica¹⁻⁵. La infección por *Mycoplasma pneumoniae* también ha sido asociada con ese síndrome. El síndrome de Kinsbourne aparece entre un 2% a un 3% de los casos de neuroblastoma, habiendo una remisión de la sintomatología después de la retirada de la neoplasia^{1,3,6}. Normalmente el tumor es pequeño, localizado y bien diferenciado, con un buen pronóstico. El compromiso metastásico para los linfonodos localizados en la región del tumor es común, aunque las metástasis a distancia sean raras². Puede ocurrir un compromiso neurológico motor, cognitivo, de aprendizaje y del habla a largo plazo²⁻³. La investigación del neuroblastoma puede hacerse por medio de tomografía computadorizada, resonancia magnética, dosificación de catecolaminas en la orina (neuroblastoma de adrenal) y cintilografía con iodo-131 metiodobenzilguanidina, este último con elevada sensibilidad y especificidad, lo que permite la detección de las lesiones neoplásicas no observadas por otros métodos de imagen¹. El tratamiento con inmunosupresores es a menudo usado en pacientes con el síndrome de Kinsbourne independientemente

de la etiología y tiene el objetivo de reducir la formación de anticuerpos, posiblemente involucrados en la fisiopatogenia^{1,3}. Se usan corticoides, ACTH e inmunoglobulinas, para reducir la respuesta linfocitaria, fagocitaria y la producción de interleucinas^{1,3}. Rituximabm un anticuerpo monoclonal anti-CD20, ciclofosfamida, cilsporina A, azotiaprina y en casos refractarios, la plasmaféresis han sido usados en el tratamiento de ese síndrome^{1-2,4,7}.

La anestesia para pacientes portadores de síndrome de Kinsbourne ha sido raramente descrita en la literatura. Burrows⁸ hizo anestesia general balanceada en un paciente, de 1 año, con el síndrome de Kinsbourne sometido a una laparotomía para la retirada de un tumor renal con la invasión de la columna vertebral (examen histológico mostró islas de neuroblastoma involucradas por estroma de ganglioneuroma con alteraciones neurofibromatosas). La técnica anestésica consistió en morfina, pancuronio y óxido nitroso. La anestesia y la cirugía transcurrieron sin complicaciones, mostrando que el uso de opioides, relajantes musculares adespolarizantes y anestésicos inhalatorios parece seguro en esos pacientes. Ocho días después del procedimiento quirúrgico se le programó para la realización de mielograma y evaluar un posible compromiso de la médula espinal. El paciente todavía tenía opsoclonia, mioclonía y ataxia persistentes. La técnica anestésica consistió en atropina 0,1 mg y cetamina 50 mg, intramuscular. Aproximadamente tres minutos después del uso de la cetamina ocurrió el empeoramiento de la mioclonía y opsoclonía. Se realizó la punción de la vena periférica y se usó una dosis adicional de cetamina (10 mg), sin la mejoría del cuadro clínico, lo que imposibilitaba la realización del procedimiento. Se usó el tiopental (10 mg, venoso) con el desaparecimiento inmediato de la mioclonía, lo que posibilitó la realización del procedimiento. Es importante enfatizar que cuando el neuroblastoma está en la adrenal ocurre una liberación de catecolaminas potenciando el efecto simpaticomimético de la cetamina⁵. Por tanto, la cetamina en pacientes portadores de Kinsbourne deberá ser evitada porque puede agravar el cuadro de mioclonía y opsoclonía. Igualmente, fármacos que puedan desencadenar o agravar mioclonías como el etomidato deberán ser evitadas en esos pacientes.

En nuestro paciente, el uso de medicación preanestésica con midazolam permitió la llegada tranquila al quirófano y una inducción inhalatoria suave. Aunque la madre haya dicho que había agitación posterior a la aplicación del midazolam, el diazepam y el hidrato de cloral, ese efecto está asociado con la franja etaria y no con la patología presentada. Sabemos que la agitación paradójica observada después del uso de sedativos en niños es común, principalmente cuando se hace en bajas dosis. El uso de anestésicos inhalatorios (sevoflurano y óxido nitroso), opioides (fentanilo y morfina), bloqueantes neuromusculares adespolarizantes (rocuronio), analgésicos y Aines (dipirona y cetoprofeno), anticolinérgicos (atropina) y anticolinesterásicos (neostigmina) permitió la inducción, el mantenimiento y la reversión de la anestesia sin interurrencias mostrando que es seguro en los pacientes portadores de síndrome de Kinsbourne. Los fármacos que presentan un potencial para desencadenar o agravar los movimientos mioclónicos y la opsoclonía, como la cetamina y el etomidato, deberán ser evitados.

Referencias

1. Alves R, Lovatelli R - Síndrome de opsoclonus-mioclonus-ataxia: relato de caso. *Pediatrics* (São Paulo). 2007;29:150-153.
2. Jamroz E, Gluszkiewicz E, Madziara W - Opsoclonus-mioclonus syndrome in a 2 year old boy with prenatally diagnosed retroperitoneal tumour. *Med Wieku Rozwoj*. 2011;15:151-156.
3. Aguilera Albesa S, Botella MP, Salado C - Paraneoplastic opsoclonus myoclonus ataxia syndrome. *An Sist Sanit Navar*. 2009;32:91-95.
4. Sheela SR, Mani PJ - Opsoclonus myoclonus syndrome: response to plasmapheresis. *Indian Pediatr*. 2004;41:499-502.
5. Dale R - Childhood opsoclonus myoclonus. *Lancet Neurol*. 2003;2:270.
6. Cooper R, Khakoo Y, Matthay KK et al. - Opsoclonus-mioclonus-ataxia syndrome in neuroblastoma: histopathologic features - a report from Children's Cancer Group. *Med Pediatr Oncol*. 2001;36:623-629.
7. Gorman MP - Update on diagnosis, treatment, and prognosis in opsoclonus-mioclonus-ataxia syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2010;22:745-750.
8. Burrows FA, Seeman RG - Ketamine and myoclonic encephalopathy of infants (Kinsbourne syndrome). *Anesth Analg*. 1982;61:873-875.