PARÁLISIS DEL VI PAR CRANEAL

Beatriz M. Guevara Vásquez

- Femenino.
- 17 años de edad.
- Ingresa 06.01.2015.
- “El ojo”.
- 1 mes de dolor en ambos hombros de moderada intensidad, opresivo, que se irradia a cuello, que cede con analgésicos.
- 3 semanas de cefalea occipital, pulsátil con irradiación a región parietal I, intermitente, acompañada de náuseas, mareos, fiebre de leve intensidad, no cuantificada, sin predominio de horario, acompañada de calosfríos, que cede a medicamentos (acetaminofén).
- 6 días de diplopía horizontal e imposibilidad movimientos laterales OI.

EF

Signos Vitales	TA: 110/70mmHg	FC: 84 lpm	FR: 19 rpm	T°: 37.0 °C	SO2: 94% aire ambiente	TALLA: 1.6 mts.	PESO: 55 kg	IMC: 21 kg/mt2

OJOS: Pupilas isocóricas y reactivas a la luz, se observan **dificultad para realizar movimiento lateral externo de ojo izquierdo**, fondo de ojo normal. **Diplopia.**

MMSS y MMII: normotróficos, normotónicos, adecuado rango de movimientos, sin deformaciones articulares, pulsos periféricos presentes y regulares, llenado capilar menor de 2 seg, no hay frialdad distal, sin edema, no doloroso a la palpación.

NEUROLÓGICO:

Parálisis de VI par craneal.

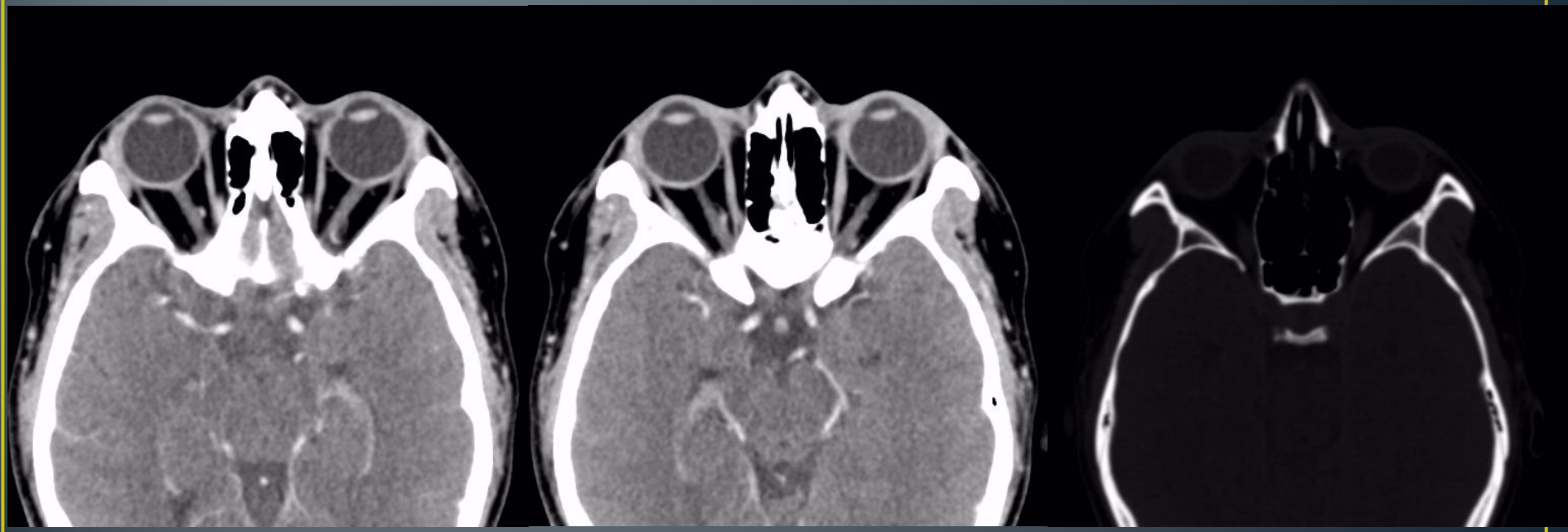
Reflejos de estiramiento muscular: 2+/4+ en todas las extremidades.

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA

- *P1. Parálisis de sexto par craneal*
- *P2. Síndrome febril en estudio*
- *P3. Diplopia.*

07.01.2015 TC cráneo

Reconstrucción órbita



Trámite de Resonancia Magnética

12.01.2015

- Perfil lipídico y pruebas tiroideas sin alteraciones,

- Se reporta TC cerebral normal, con seguimiento por especialidad de neurología con plan de RM cerebral, y continuar con fisioterapia ocular.

14.01.2015

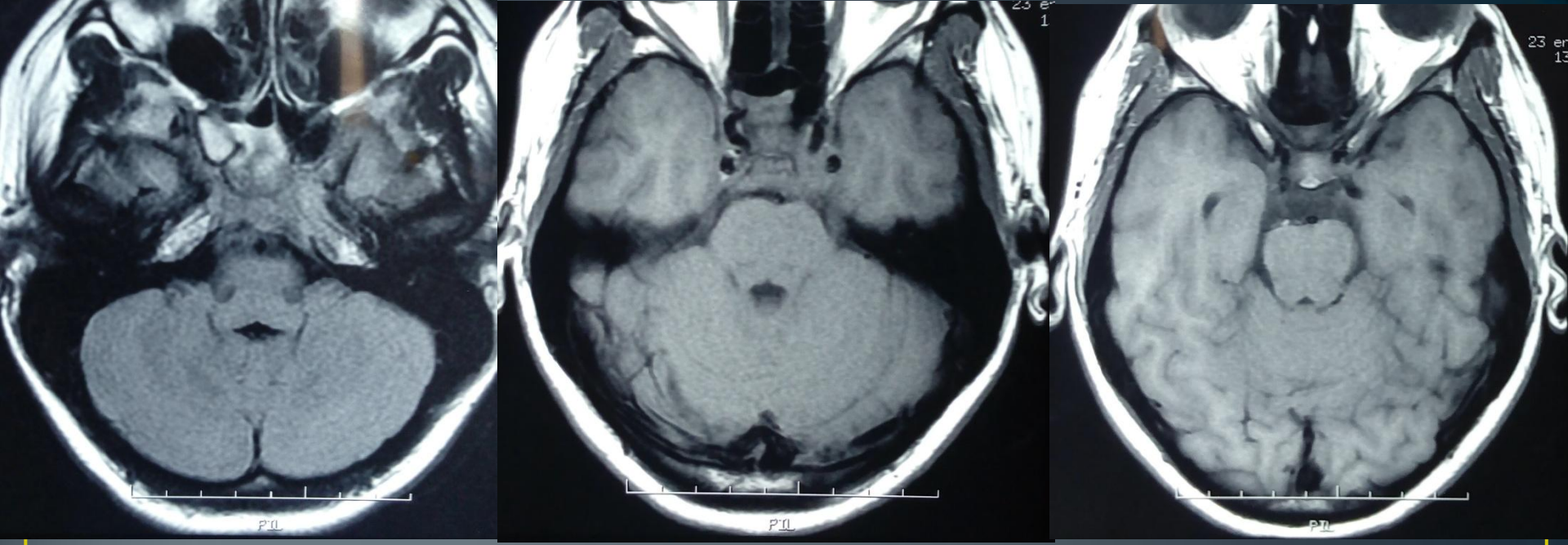
- No antecedente de vacunación reciente.
- Proceso gripal 1 sem. antes de presentar parálisis → probablemente se trata de una Parálisis Benigna del VI par por causas infecciosas.
- Pendiente resolución de trámite de RM para completar estudio.

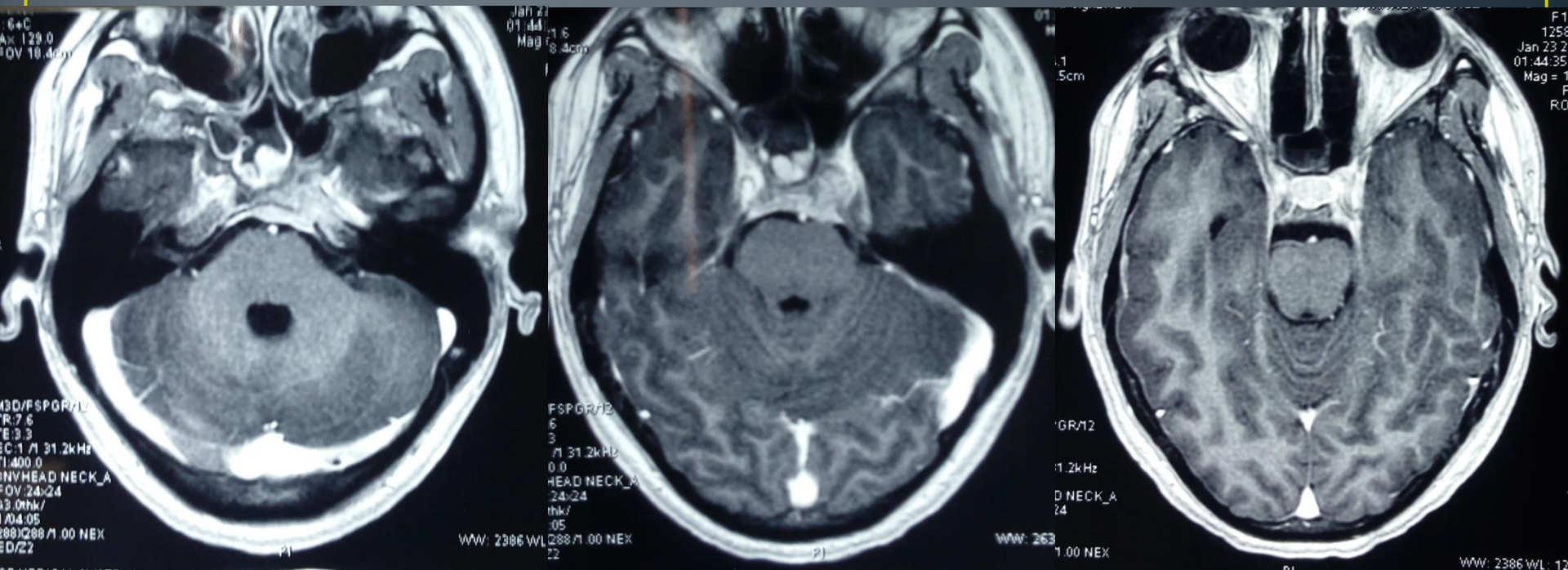
16.01.2015

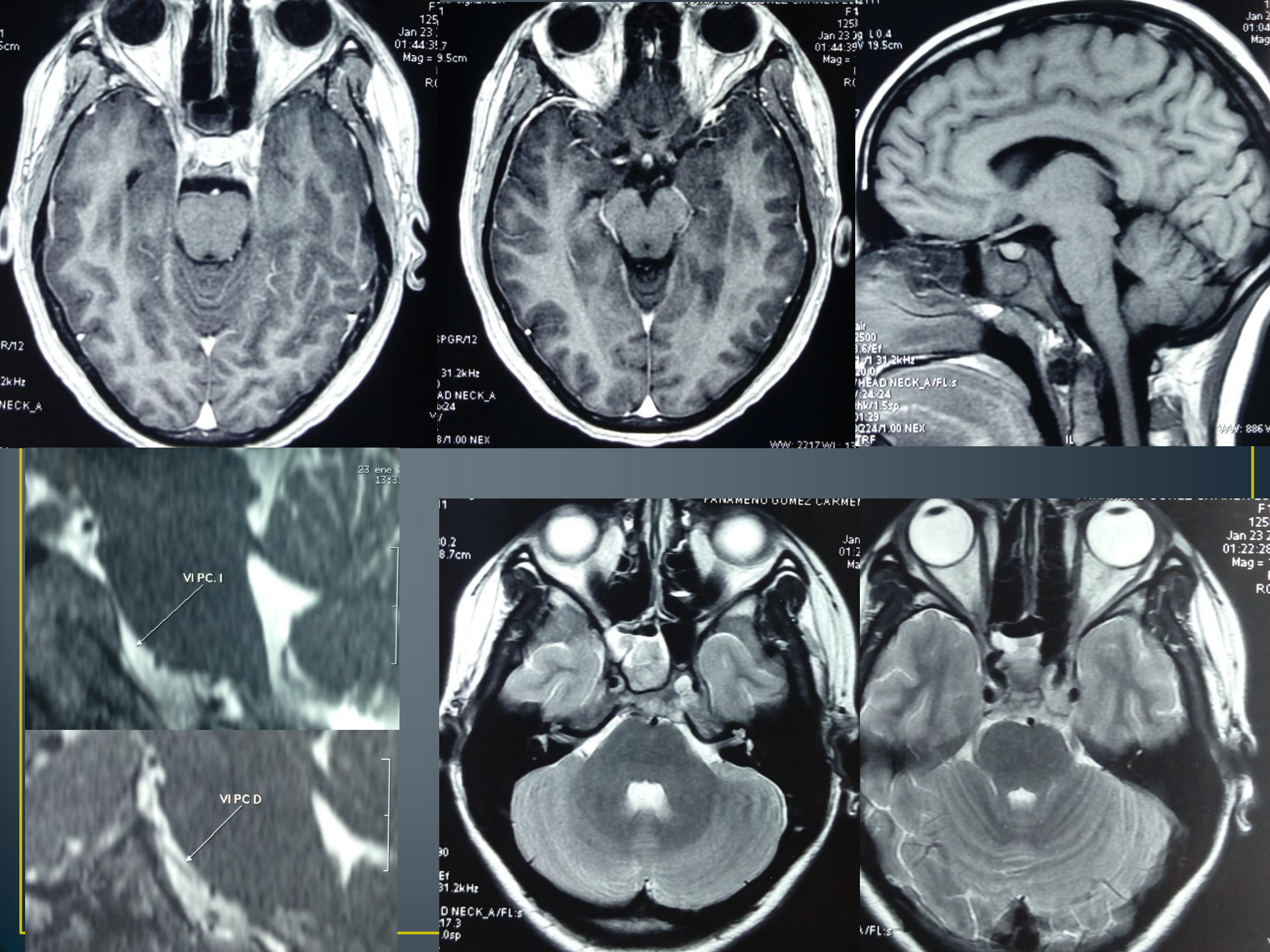
- Paciente que estaba programada para realizar RM por indicación de neurología, pero que fue suspendida por el uso de frenos.
- Oftalmología da alta.

17.01.2015

- Se realiza la RM cerebral de forma ambulatoria.






VI PC. I
VI PC D

Reingreso 12.02.2015

- 2 semanas de inicio de parestesias en flanco derecho, de moderada intensidad, intermitente, irradiada hacia región dorsal, que se exacerba con los cambios de posición y el decúbito dorsal.
- 1 semana de exacerbación de parestesias, acompañado de náuseas, vómitos (2), de contenido gástrico, de escasa cantidad, reflujo gastroesofágico, adinamia e hiporexia.
- 4 días de parestesia y paresia progresiva de ambos MMII, que dificulta la deambulación hasta imposibilitarla.
- Además 2 días de cambios en el patrón defecatorio estreñimiento con dificultad para expulsión de flatos.

- NEUROLÓGICO: consciente, orientada en las tres esferas, funciones mentales conservadas, **parálisis del 3er y 6to pares craneales izquierdos, parálisis del 6to par craneal derecho** en **sus funciones motoras y sensitivas**, marcha con claudicación, **fuerza de miembros inferiores 4+/5+, REM 4+/4+ en extremidades inferiores,** Glasgow 15 pts.

- *P1 Paresia de miembros inferiores*
  P2 Disestesia a nivel de T6 derecho.
  P3 Parálisis del 3er y 6to par craneal izquierdo
  P4 Parálisis del 6to par craneal izquierdo.
  P5 Claudicación
  P6 Faringoamigdalitis aguda
  P7 D/C Esclerosis Múltiple vrs Polirradiculoneuropatía.

12.02.2015

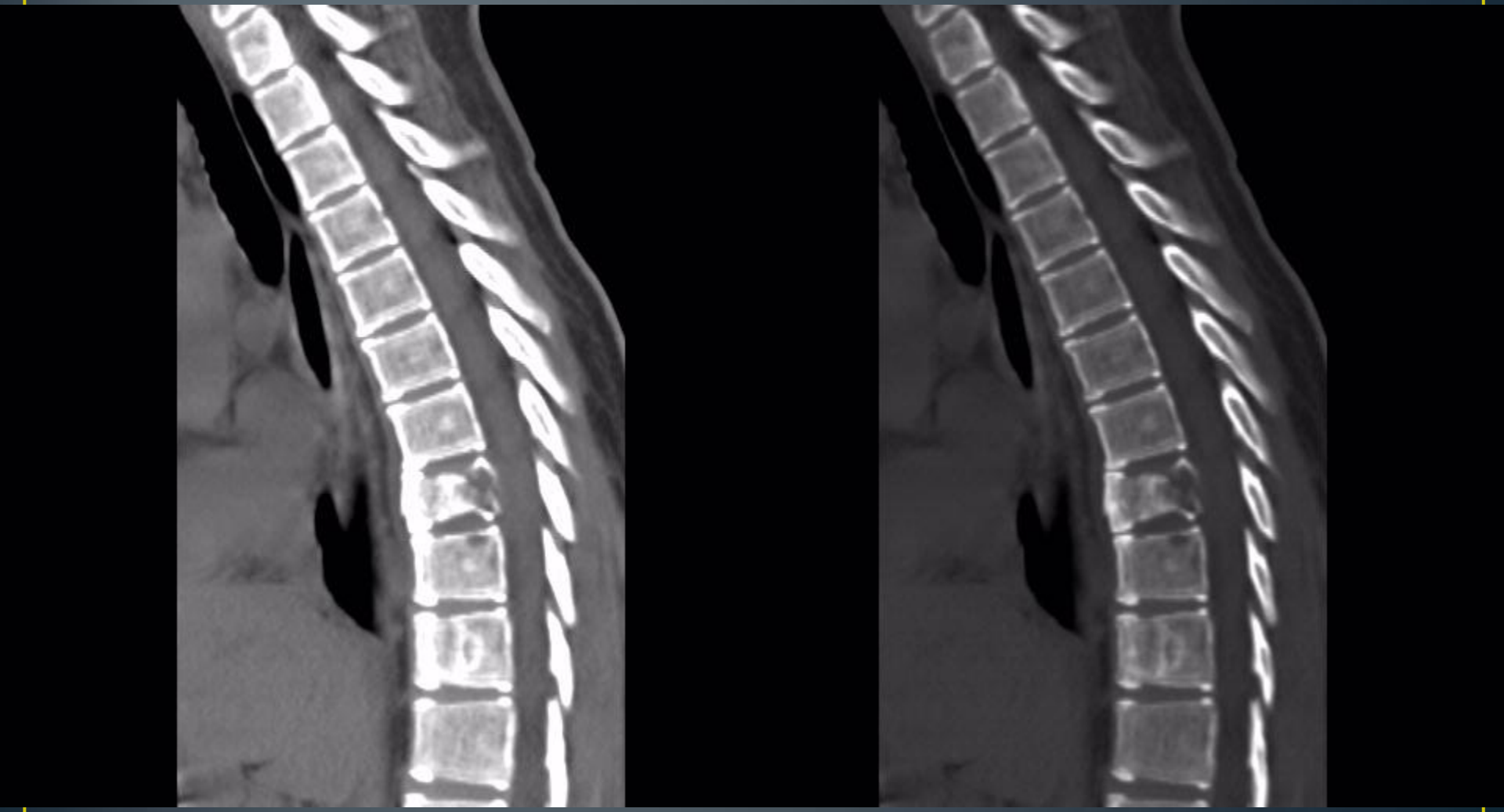
Estudios de electrofisiología :

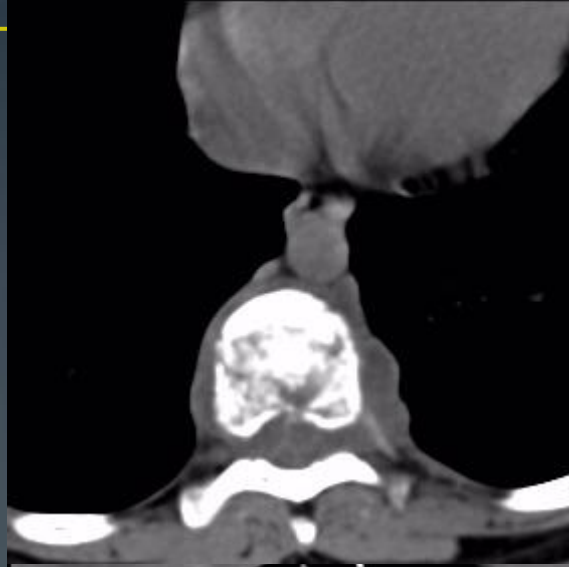
Leve alteración de la conducción a nivel medular y alteración severa de la conducción de nervios ópticos y pares craneales.

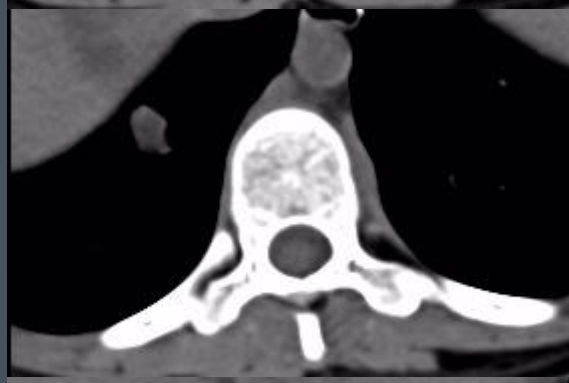
Al momento sin tratamiento médico específico.

11.02.2015
UE antes de reingreso.
Se presentan el 18.02.2015

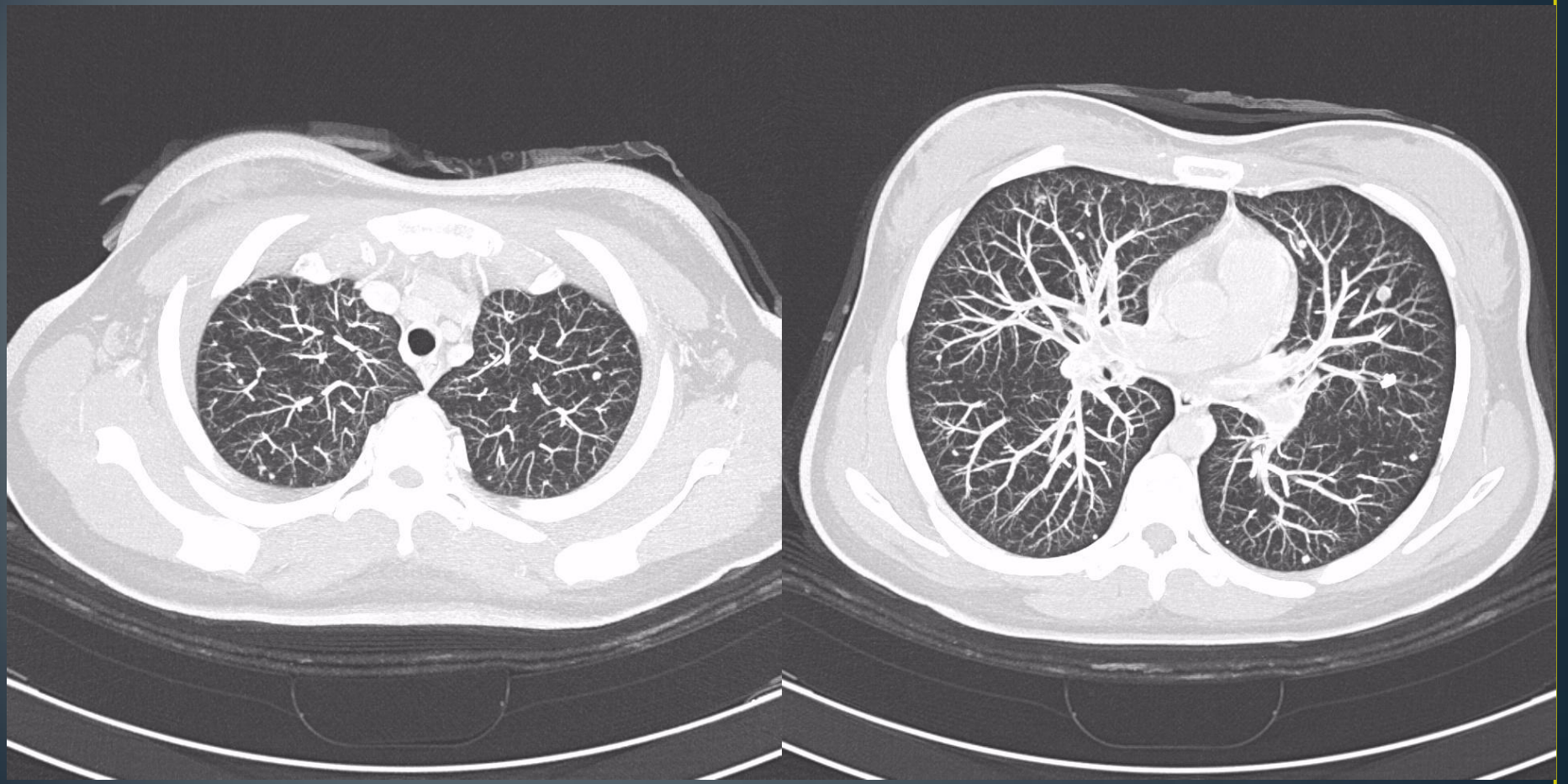
16.02.2013



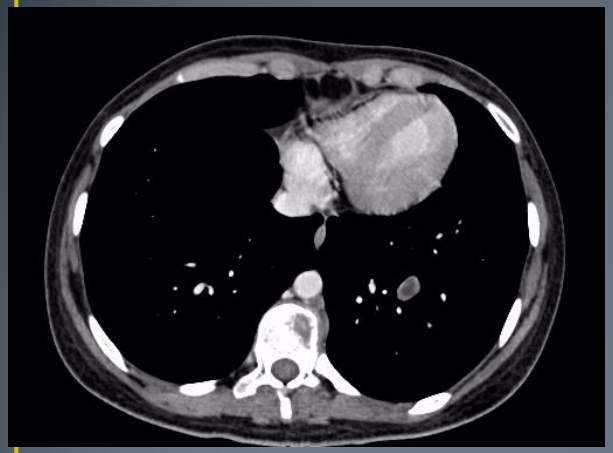
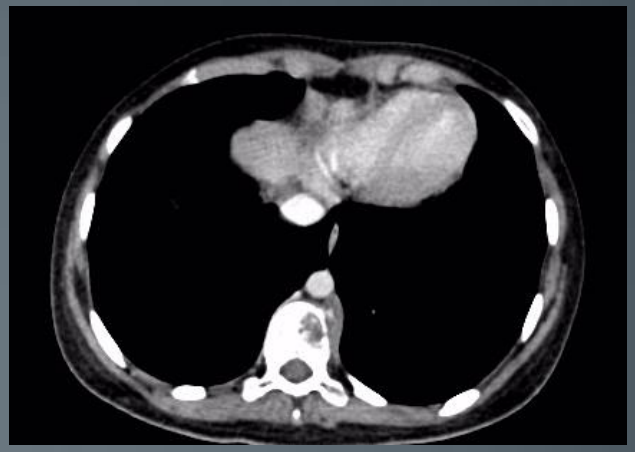
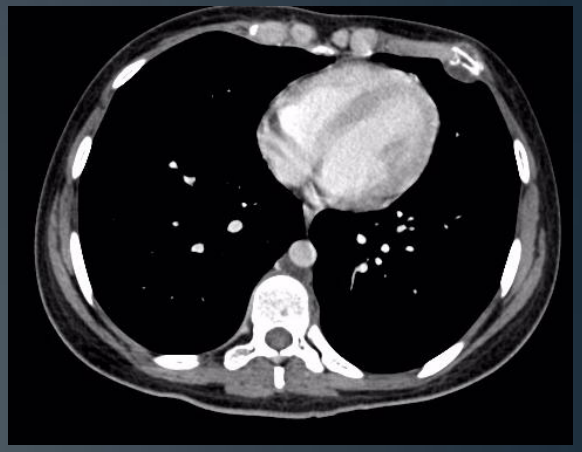
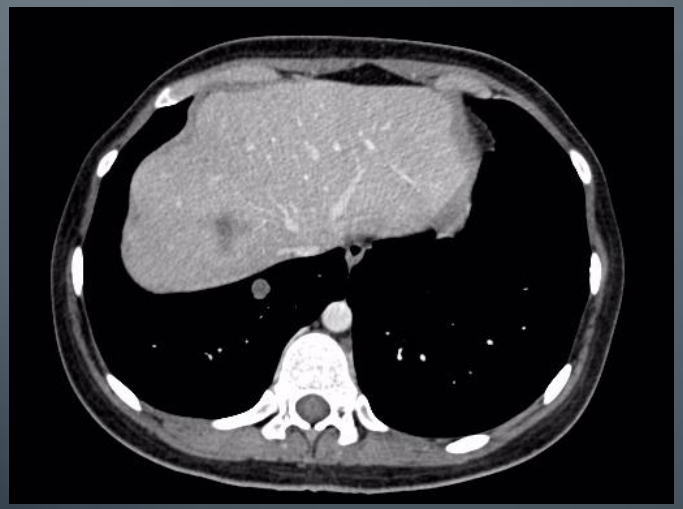
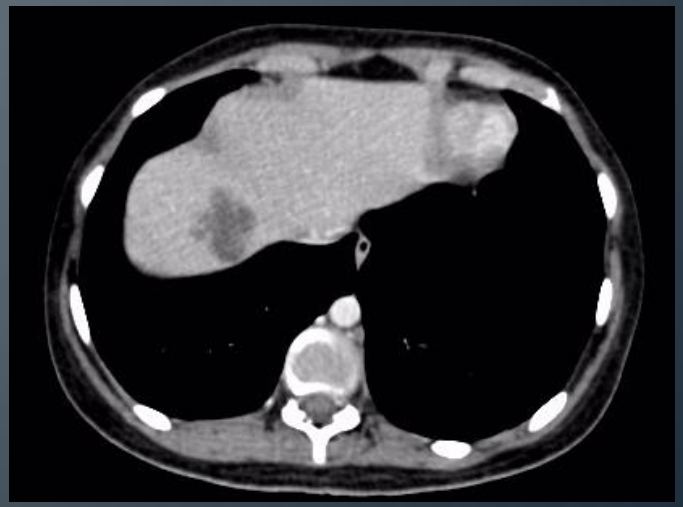




17.02.2015



17.02.2015

- Biopsia trucut guiada por USG de nódulo cutáneo en flanco derecho.
- Fijación vertebral posteriro en columna dorsal con toma de biopsia vertebral.

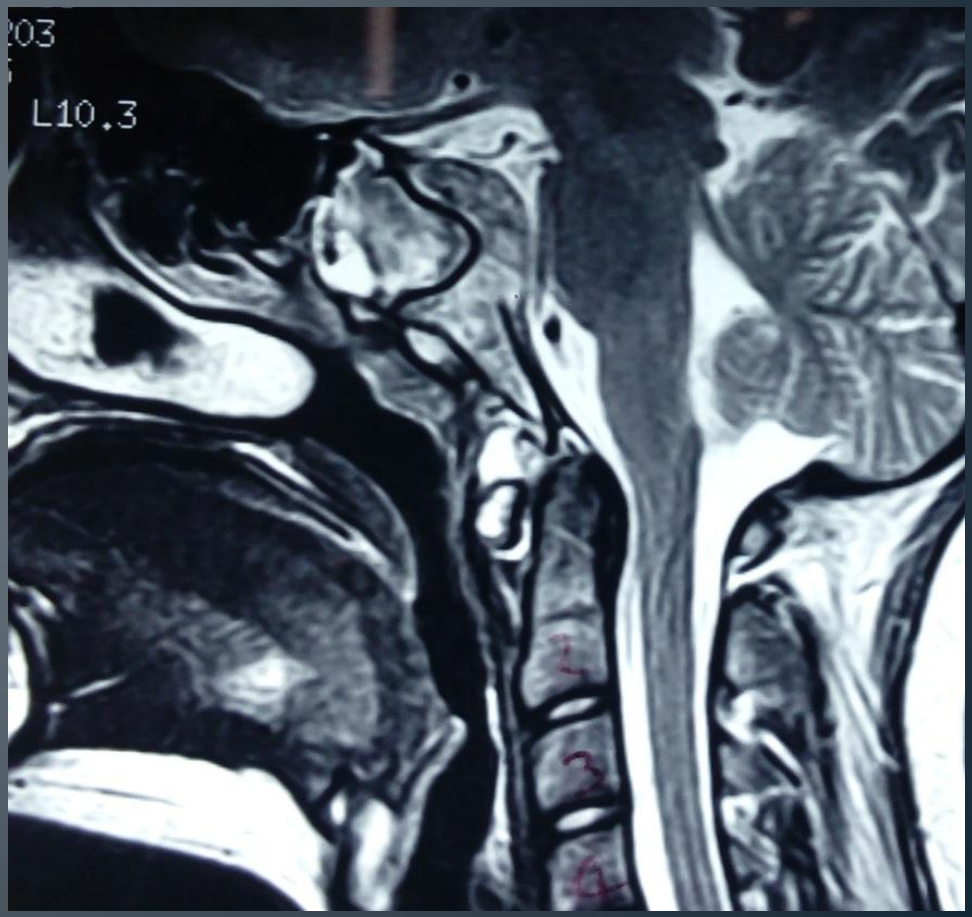
REPORTE DE PATOLOGIA. 17.02.2015

DIAGNOSTICO ANATOMICO : Neoplasia Maligna de Tejidos Blandos consistente con Sarcoma .

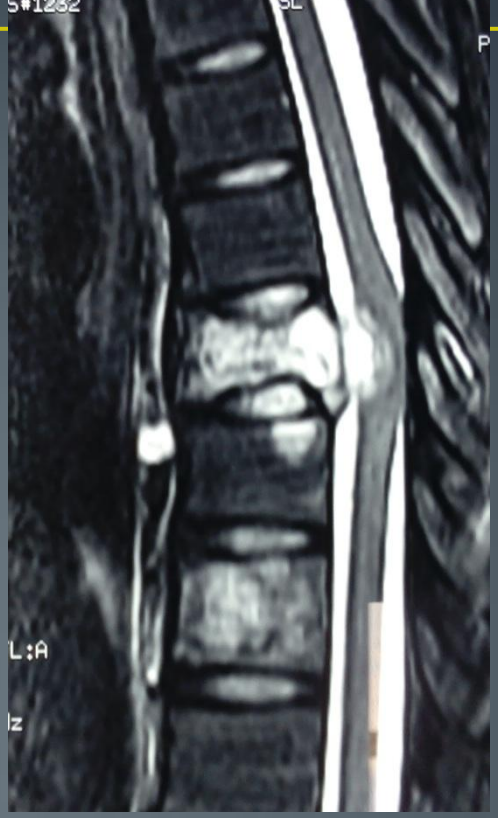
Nota: sugiero completar estudio con Inmunohistoquimica para su clasificación.

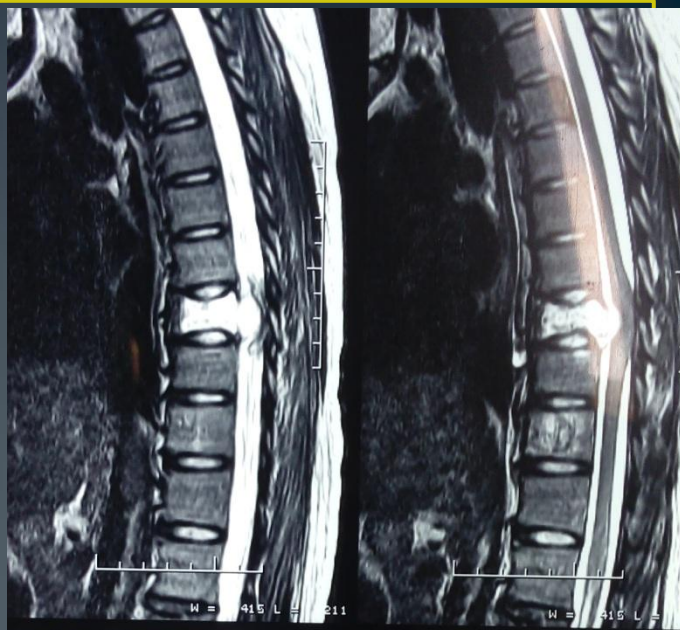
17.02.2015

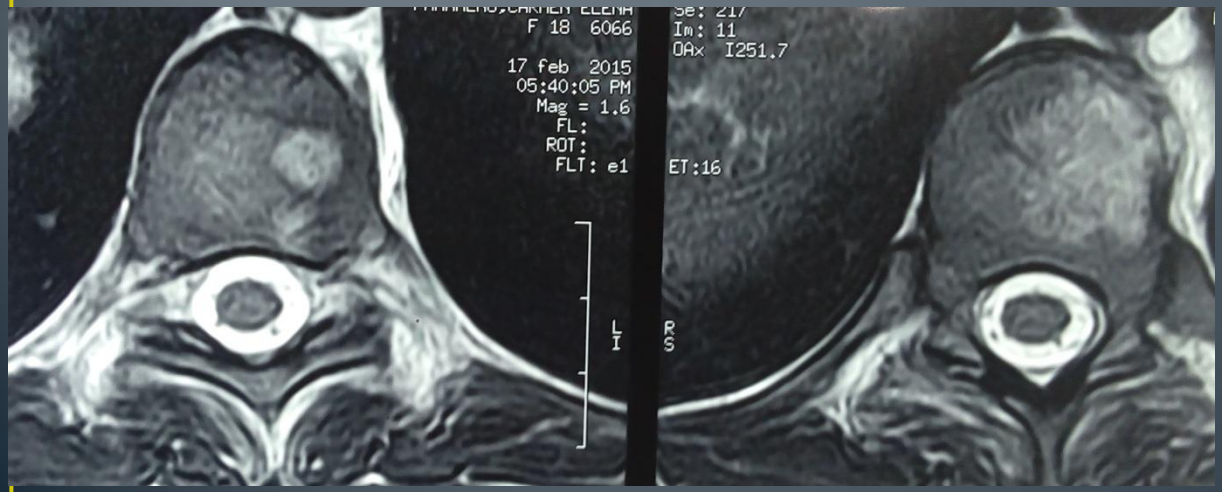
- RM COLUMNA TRAMITADA CON ANTERIORIDAD.

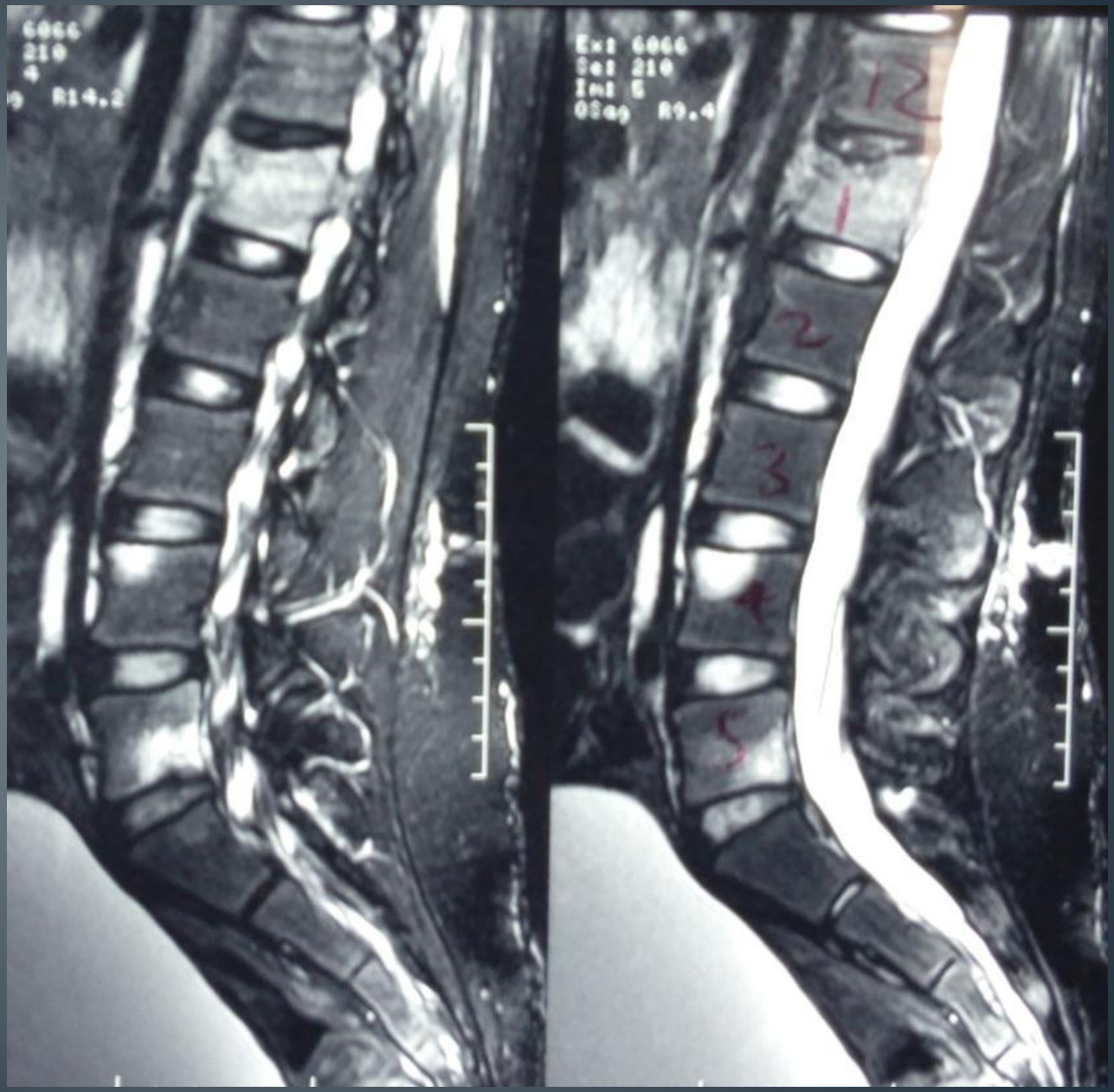


13.8
O/FL:A

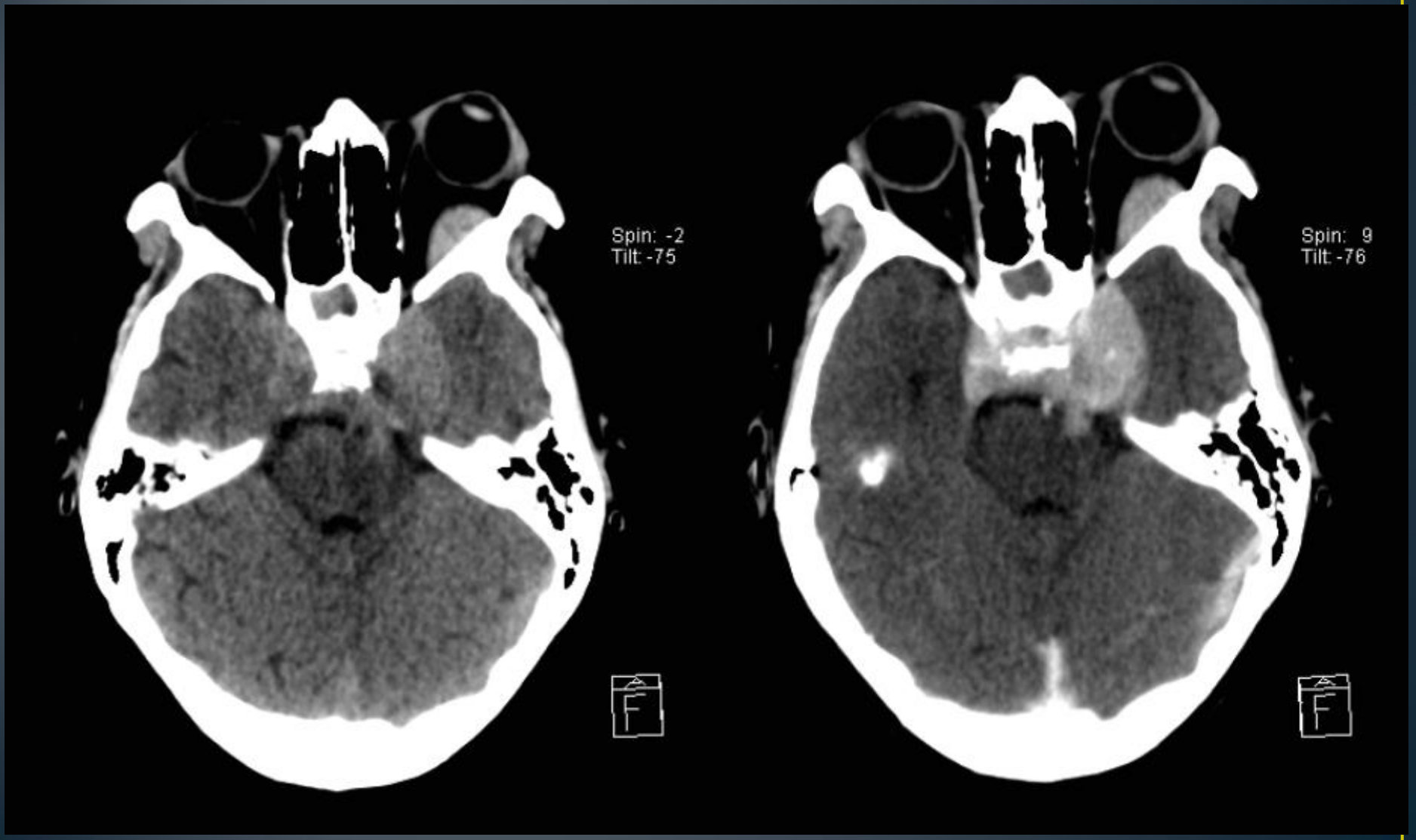

L:A



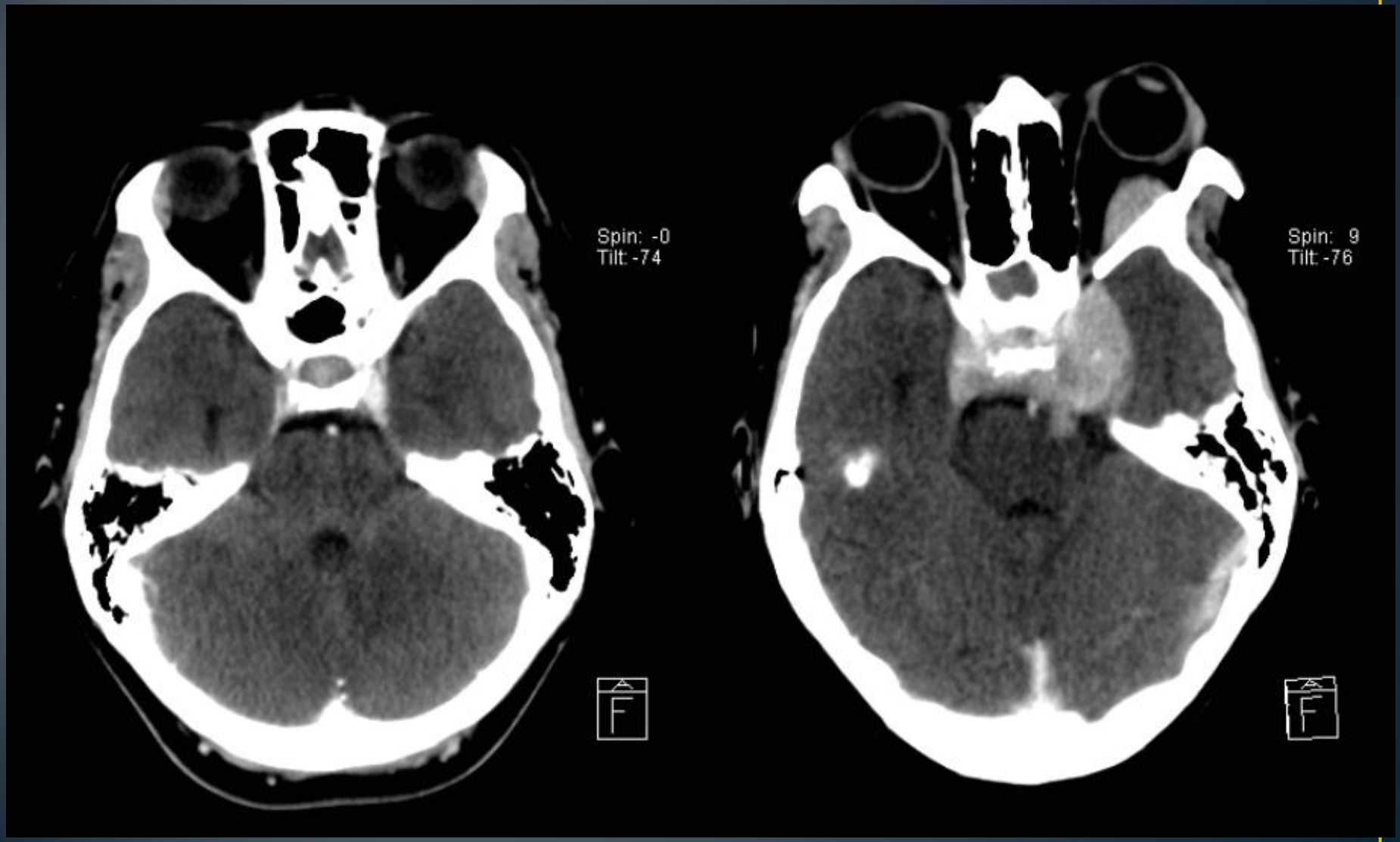

F 18 6066
17 feb 2015
05:40:05 PM
Mag = 1.6
FL:
ROT:
FLT: e1
Se: 217
Im: 11
OAx I251.7
ET:16
L
I
R
S


12
1
2
3
4
5

12/03/2015



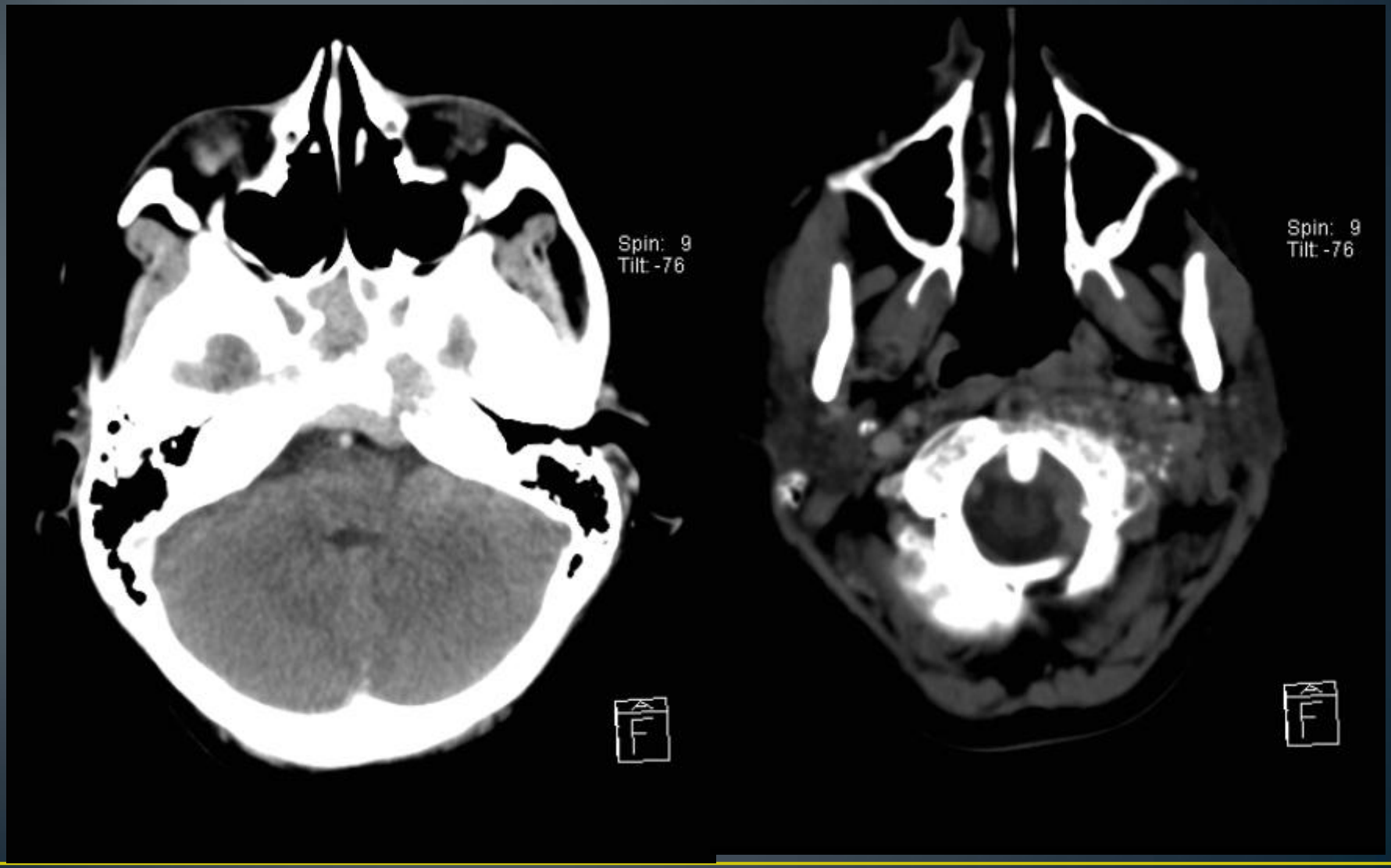
COMPARATIVO



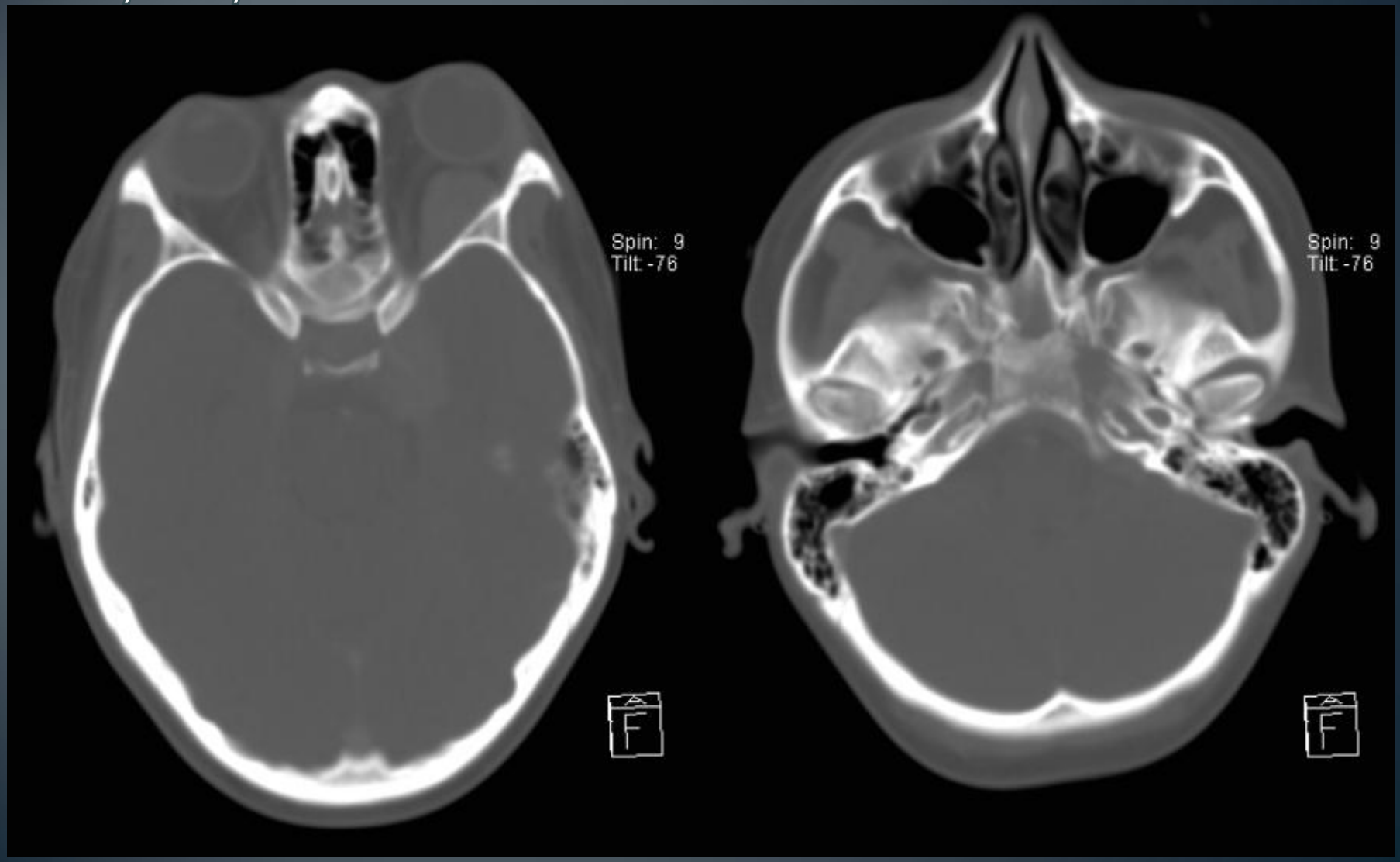
07.01.2015

12.03.2015

12/03/2015



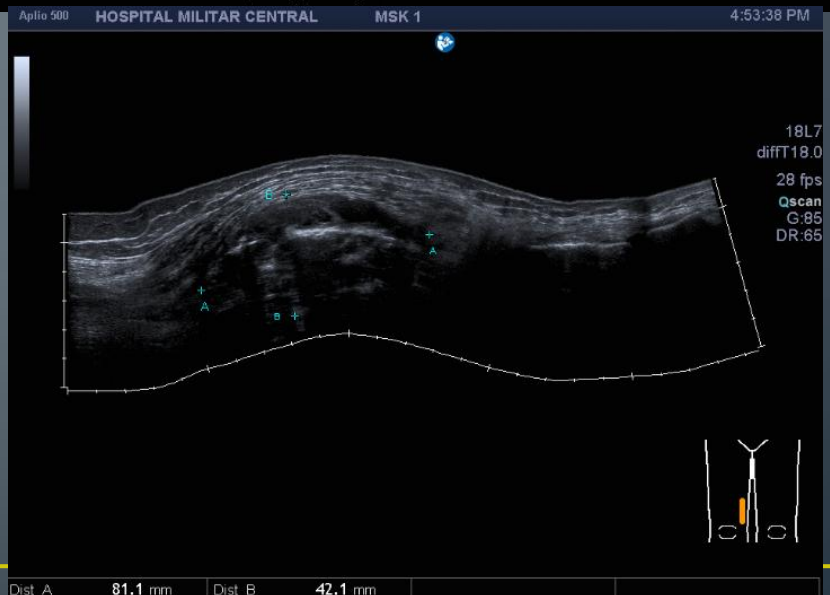
12/03/2015



SERIE OSEA 12/03/2015

DER.

USG DE TEJIDOS BLANDOS



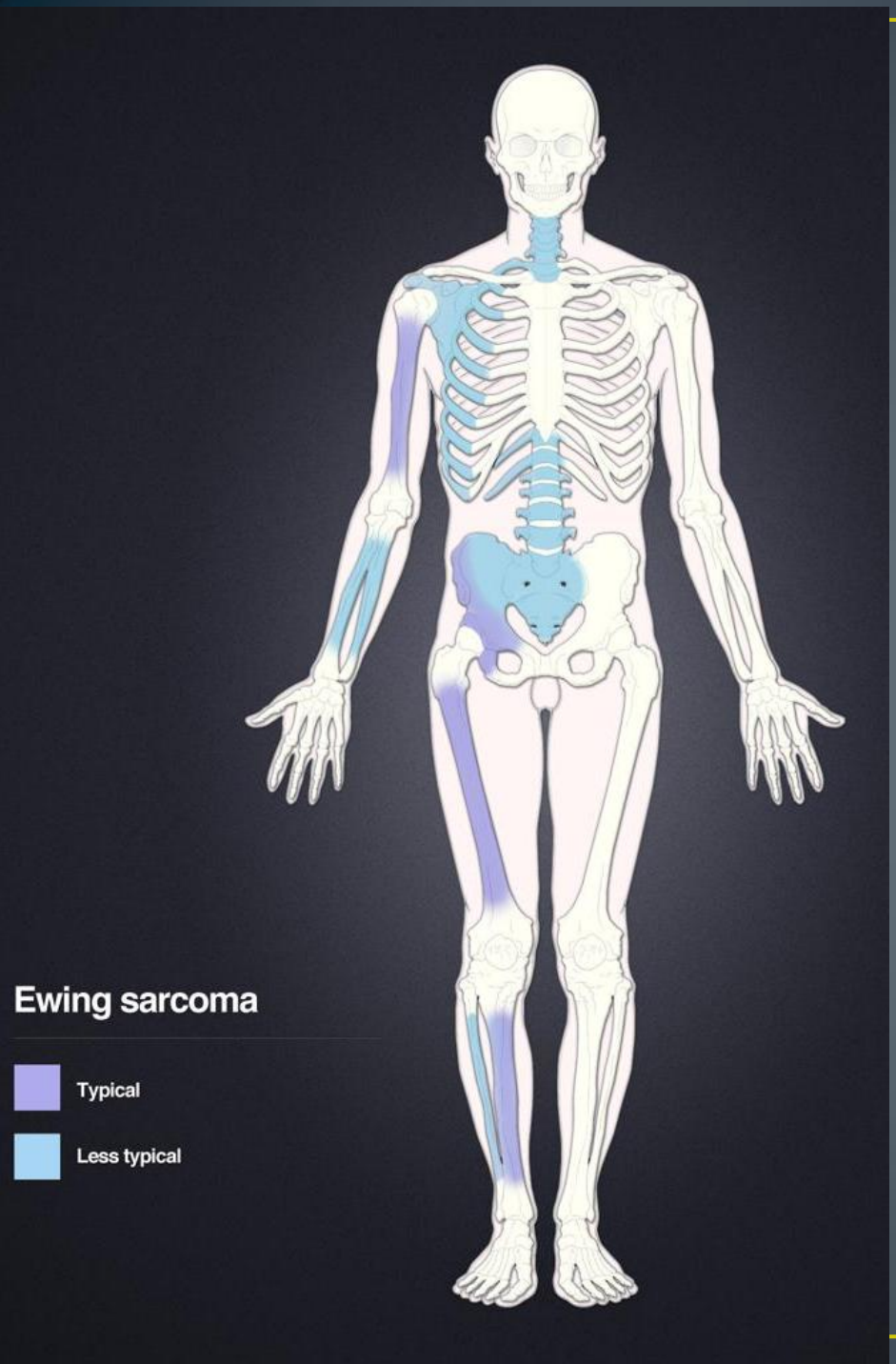
SARCOMA DE EWING

INMUNOHISTOQUÍMICA

- **Sarcoma de Ewing** es la 2a. tumoración ósea primaria maligna de la niñez después del osteosarcoma.
- Típicamente, se presenta como una lesión lítica, con patrón apolillado, permeativo, en la diáfisis de los huesos largos con gran componente de partes blandas, sin matriz osteoide y con periostitis, típicamente en capas de cebolla.
- Puede afectar huesos planos y aparece como lesión esclerótica en 30% de los casos.

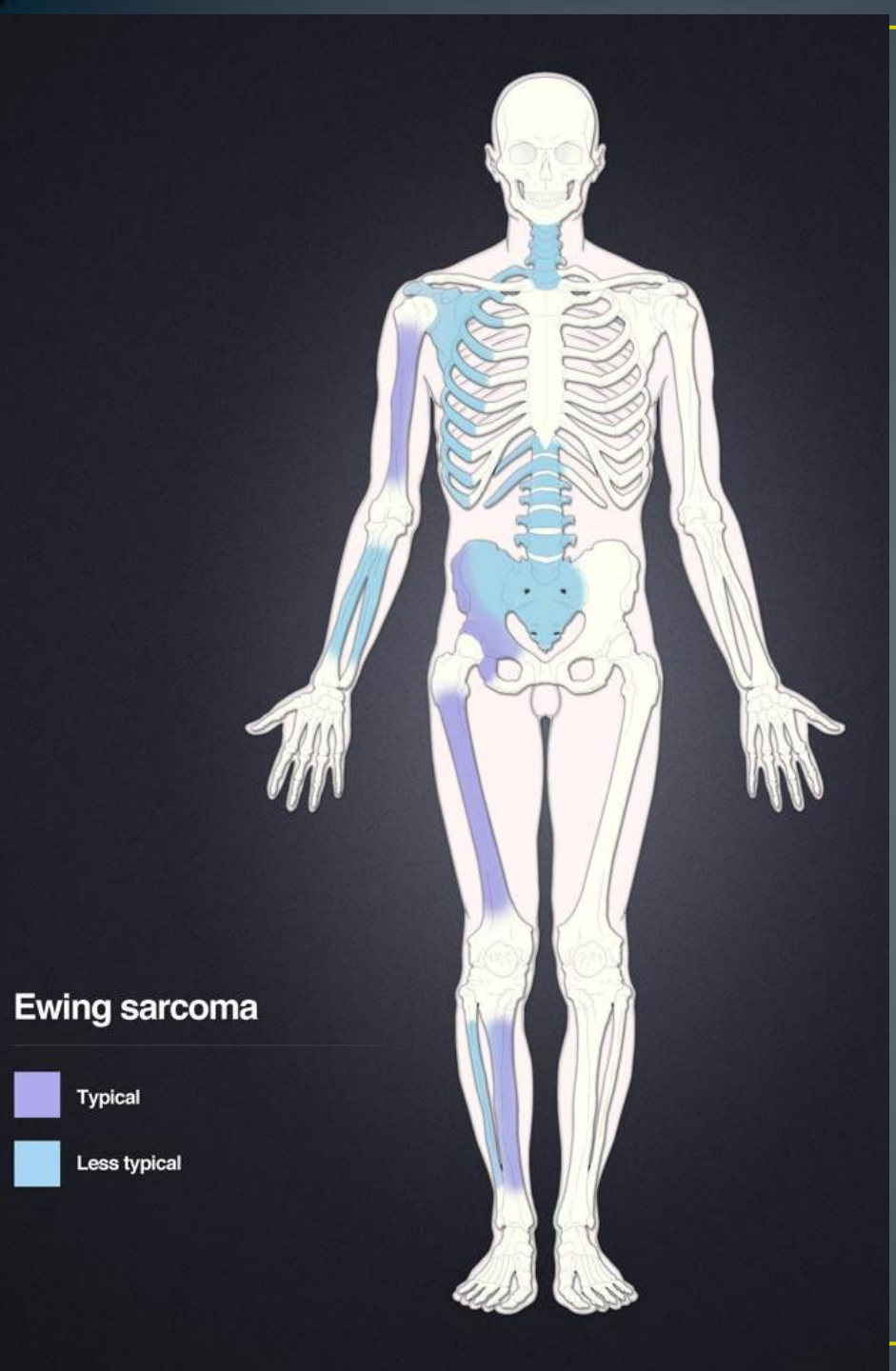
- Niños y adolescentes entre 10 y 20 años (95% entre 4 y 25 años)
- Tiene una discreta predilección por el sexo masculino(1.5:1)
- Es raro en gente de color.
- Fué descrito por primera vez por James Ewing en 1921 como un "endotelioma óseo difuso" (Ewing 1921). Observó que era muy agresivo pero que era muy sensible a la radioterapia.

- Su presentación es inespecífica.
  - Dolor local es el síntoma más frecuente.
  - Ocasionalmente, se puede palpar una masa de partes blandas.
  - Pueden haber fracturas patológicas.



Localización

- **Localización usual:**
  - Miembro inferior: 45%
    - fémur la más común
  - Pelvis: 20%
  - Miembro superior: 13%
  - Columna y costillas: 13%
    - Región sacrococcígea la más común
  - Cara/Calota: 2%
- **Forma:**
  - Huesos largos: 50-60%
    - fémur: 25%
    - tibia: 11%
    - húmero: 10%
  - Huesos planos: 40%
    - Pelvis: 14%
    - Escápula
    - Costillas: 6%



Localización

Localización dentro del hueso largo:

Casi siempre es metadiafisario o diafisario.

- Mitad de la diáfisis: 33%
- Metadiafisario: 44%
- Metafisis: 15%
- Epifisis: 1-2%

Características radiológicas

- El Sarcoma de Ewing tiende a ser un tumor grande de márgenes mal definidos, 80% demuestra extensión hacia tejidos blandos. pPNET se extiende hacia el hueso siendo más difícil su distinción.

Radiografía simple y TC:

La apariencia de estos tumores es muy variable, pero usualmente tiene una apariencia claramente agresiva. Hallazgos comunes:

Aspecto permeativo 76%.

Periostitis en Capas de cebolla 57%

Esclerosis 40%.

Ocasionalmente, demuestran otra apariencia, incluyendo el Triángulo de Codman, reacción perióstica espiculada (rayos de sol) o reacción perióstica gruesa hasta con expansión ósea y componentes quísticos. La calcificación de los tejidos blandos no es común y se observa en menos del 10% de los casos.

RM

T1: Hipo o isointenso.

T1 C+ (Gd): realce heterogéneo pero prominente.

T2: hiperintenso heterogéneo, pueden verse estriaciones hipointensas.

Medicina nuclear

Demuestra un aumento de la captación tanto de $Gallium^{67}$ como $Technetium^{99}$.

Tratamiento y pronóstico:

QT sistémica es la base del tratamiento con la cirugía y/o radioterapia, dependiendo del tamaño y localización del tumor.

El pronóstico es significativamente afectado por la presencia de metástasis a distancia al momento del diagnóstico, las cuales son mucho más comunes en pelvis (25-30%) comparada con extremidades (<10%).

Las metástasis son más frecuentes hacia el hueso y pulmones.

Diagnóstico diferencial.

- Otros tumores de la familia del Sarcoma de Ewing.
  - pPNET: Gran componente de partes blandas con extensión hacia hueso.
  - Tumor de Askin: de la pared torácica.
- Osteosarcoma
- Osteomielitis
- Enfermedad metastásica.
- Afectación hematológica maligna.

- Las masas paravertebrales pueden manifestarse como masas intradural extramedular o extradural.
- El síntoma más común al momento de la presentación incluyen dolor lumbar, dolor radicular, paresia de miembros inferiores y disfunción vesical o intestinal.

Burchill SA. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities. J. Clin. Pathol. 2003;56 (2): 96-102. J. Clin. Pathol.

- Sitio más común de metástasis son los pulmones.

- SE con metátasis es difícil de controlar, aunque los pacientes con metástasis pulmonares tienen mejor pronóstico que los que tiene otras metástasis a distancia.

Burchill SA. Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities. J. Clin. Pathol. 2003;56 (2): 96-102. J. Clin. Pathol.

- Menos del 5% de las metástasis cerebrales son de sarcomas de hueso y tejidos blandos, ocurriendo más frecuentemente en el Sarcoma de Ewing, tumores fibrosos malignos y osteosarcoma.

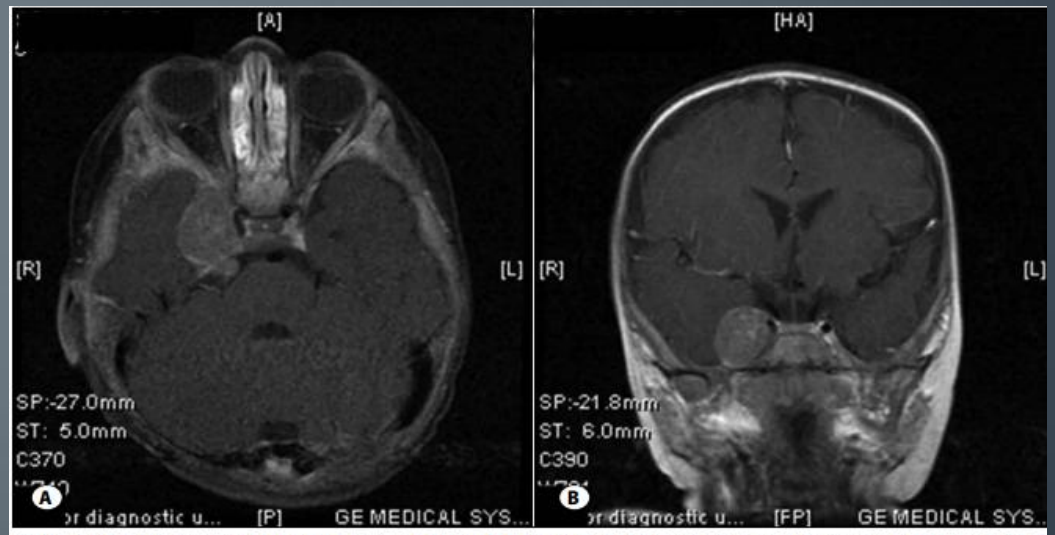


Figure 1: MRI Contrast scan **(A)** Axial and **(B)** coronal show well defined, relatively homogenously in right cavernous sinus location with mass effect over adjacent right medial temporal lobe laterally; medially the lesion is abutting cavernous part of right ICA. Anteriorly, the lesion is causing widening of right superior orbital fissure with possible extension into the orbit. Posteriorly, the lesion is abutting right trigeminal nerve with posterior displacement.

Turkish Neurosurgery 2013, Vol: 23, No: 1, 98-103 99

Sarcoma. 2014;2014:475175. doi: 10.1155/2014/475175. Epub 2014 Mar 16. Brain metastasis in bone and soft tissue cancers: a review of incidence, interventions, and outcomes. Shweikeh F, Bukavina L, Saeed K, Sarkis R, Suneja A, Sweiss F, Drazin D.

BIBLIOGRAFIA

- Sarcoma. 2014;2014:475175. doi: 10.1155/2014/475175. Epub 2014 Mar 16. **Brain metastasis in bone and soft tissue cancers: a review of incidence, interventions, and outcomes.** Shweikeh F, Bukavina L, Saeed K, Sarkis R, Suneja A, Sweiss F, Drazin D.
- Turkish Neurosurgery 2013, Vol: 23, No: 1, 98-103. **Primary Ewings Sarcoma of Cavernous Sinus in an Infant: A Case Report and Review of Literature.** Bir İnfantta Kavernöz Sinüsün Primer Ewing Sarkoma: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi
- Neurosurgery. 2005 Jun;56(6):E1375; discussion E1375. **Ewing's sarcoma of the cavernous sinus: case report.** Kushen M, Gulbahce HE, Lam CH.
- Burchill SA. **Ewing's sarcoma: diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of molecular abnormalities.** J. Clin. Pathol. 2003;56 (2): 96-102. J. Clin. Pathol.