

# Ectopia amigdalina cerebelosa *borderline* en un niño con cefalea. Caso clínico

## *Borderline cerebellar tonsillar ectopia in a child with headache. Case report*

Dr. Mehmet Nevzat Cizmeci<sup>a</sup>, Dr. Mehmet Kenan Kanburoglu<sup>a</sup>, Dra. Kebiret Gultop<sup>b</sup>, Dra. Pinar Cay<sup>a</sup>, Dra. Dilek Kosehan<sup>c</sup>, Dra. Fatma Mujgan Sonmez<sup>d</sup>

### RESUMEN

La cefalea es un síntoma que conlleva un malestar significativo y deterioro funcional en quienes lo sufren con frecuencia, tanto en la infancia como en la edad adulta. Algunas afecciones se asocian con una mayor frecuencia de cefaleas. La ectopia amigdalina cerebelosa *borderline*, definida como la protrusión de las amígdalas cerebelosas por <5 mm por debajo del agujero magno (*foramen magnum*), es una de esas afecciones. Aunque no está claro el significado clínico de esta entidad como causa de cefalea, hay estudios que informaron su asociación en el 16% de los pacientes.

Se presenta el caso de un paciente de 9 años que acudió a la consulta por padecer una cefalea frontal de 5 años de evolución. Se diagnosticó ectopia amigdalina cerebelosa *borderline* mediante una resonancia magnética. Se describe este caso dado lo atípico de la presentación de esta entidad en la infancia.

**Palabras clave:** *ectopia cerebelosa, cefalea.*

### SUMMARY

Frequent headache is a symptom that leads to significant distress and functional impairment, both in childhood and in adulthood. Some medical conditions are associated with a higher frequency of headaches.

Borderline cerebellar tonsillar ectopia which may be defined as the downward extension of cerebellar tonsils of <5 mm below the foramen magnum is among these conditions. Although questions persist about the clinical significance of this rare entity on headache, there are studies reporting severe headache syndrome in 16% of these patients. We report a 9-year old male patient, who presented to our clinic with a frontal headache of 5 years' duration, and was found to have borderline cerebellar tonsillar ectopia on magnetic resonance imaging. To the best of our knowledge, there has not been a reported case of this coexistence at this early stage of life. We would like to contribute to the literature, owing to the very rare and atypical presentation of this entity in the early childhood period.

**Keywords:** *Cerebellar ectopia; headache.*

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2013.e86>

- Departamento de Pediatría.
  - Departamento de Neurología.
  - Departamento de Radiología.
  - Departamento de Pediatría, División de Neurología Pediátrica.
- Fatih University Medical School, Ankara, Turkey.

### Correspondencia:

Dr. Mehmet Nevzat Cizmeci: [nevzatcizmeci@gmail.com](mailto:nevzatcizmeci@gmail.com)

**Conflicto de interés:** Ninguno que declarar.

Recibido:19-2-13

Aceptado: 15-4-13

### INTRODUCCIÓN

La cefalea es un síntoma común en la infancia y la adolescencia, con una prevalencia que oscila entre el 40% y el 75%.<sup>1</sup> Aunque el tipo más frecuente de cefalea recurrente en los niños pequeños es la migraña, las personas que sufren de cefaleas también son diagnosticadas de ciertas afecciones con una frecuencia mayor que la esperada.<sup>2,3</sup> En un análisis transversal de los pacientes con cefalea no aguda que fueron derivados a una clínica de neurología infantil, 46% tenían estudios por imágenes del sistema nervioso central, y de estos pacientes, más de una quinta parte tenían hallazgos incidentales, como malformación de Chiari I, quistes aracnoideos y anomalías del desarrollo venoso.<sup>4</sup>

La ectopia amigdalina cerebelosa *borderline* (EACB) es una de estas entidades y se puede definir como la protrusión de las amígdalas cerebelosas a <5 mm por debajo del agujero magno.<sup>5,6</sup> Aunque persiste la controversia sobre el significado clínico de la enfermedad, algunos estudios informan la presencia de cefalea intensa en el 16% de los pacientes.<sup>5</sup>

Se presenta el caso de un niño de 9 años que acudió a nuestra clínica por presentar una cefalea de 5 años de evolución. Mediante resonancia magnética se diagnosticó ectopia amigdalina cerebelosa *borderline*. Presentamos este caso debido a lo atípico de la asociación en la infancia.

### CASO CLÍNICO

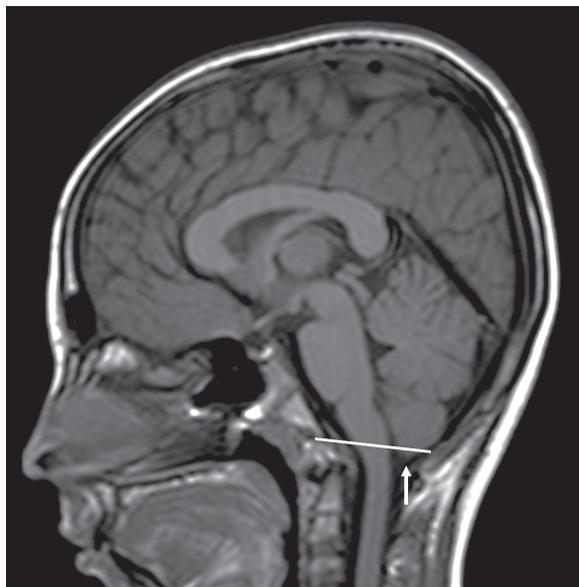
Un paciente de 9 años consultó en la Clínica de Neurología Pediátrica por presentar una historia de 5 años de cefalea frontal derecha asociada con náuseas y vómitos. Los episodios ocurrían una vez al mes, alcanzaban la máxima intensidad en un minuto aproximadamente y persistían durante 2 hs. El dolor se aliviaba con el reposo y no respondía a los analgésicos. No se identificaron factores desencadenantes como toser, hacer esfuerzos o cambiar de posición. La cefalea se acompañaba de fotofobia leve, sin otros síntomas neurológicos. No refería historia personal de traumatismo, convulsiones o pérdida de la

conciencia, como tampoco de migraña en otros miembros de la familia. Había sido evaluado previamente por su médico de cabecera, quien no encontró signos de sinusitis o de enfermedad sistémica. El paciente inició varios regímenes analgésicos para un posible diagnóstico de migraña, con respuesta parcial.

En el examen físico, no presentaba dolor de cuello, edema de papila o neuropatía de los pares craneales. No había déficits motores, sensoriales o de coordinación. La tensión arterial era de 100/75 mmHg. Se observó crecimiento anormal de vello sobre la columna cervical y torácica. El resto del examen era normal.

La valoración inicial mostró valores normales en el examen de sangre, imágenes normales en la tomografía computarizada de cerebro y un examen oftalmológico normal. Se realizó una resonancia magnética de cerebro y columna vertebral, dados los episodios frecuentes de cefalea intensa. Las imágenes mostraron un descenso anormal de las amígdalas cerebelosas 2 mm por debajo de la línea que se extiende desde el borde anterior (basion) al posterior (opisthion) del agujero occipital, compatible con un diagnóstico de ectopia amigdalina cerebelosa *borderline* (Figura 1). Se consultó al Servicio de Neurocirugía para su manejo ulterior; sin embargo, el tratamiento quirúrgico se pospuso

FIGURA 1. Corte sagital en T1. La flecha muestra la ectopia de las amígdalas cerebelosas 2 mm por debajo de la línea opisthion-basion (línea blanca)



hasta poder evaluar la respuesta a un tratamiento médico adecuado. Se indicó tratamiento con ciproheptadina diaria y ácido acetilsalicílico en el momento de inicio de cada episodio, con buen resultado. Seis meses más tarde continúa en seguimiento ambulatorio y persiste con buena respuesta al tratamiento.

## DISCUSIÓN

La cefalea es un síntoma frecuente durante la infancia, que se acompaña de un malestar significativo y deterioro funcional. Las cefaleas recurrentes e intensas son más comunes de lo esperado en los niños. Las estimaciones de prevalencia en los prepúberes van del 4% al 5%, mientras que se estima que el 9% al 29% de los niños en la etapa pospuberal sufren cefaleas frecuentes o intensas.<sup>2,3</sup>

La cefalea en la infancia rara vez es causada por una patología intracraneal grave. La historia cuidadosa y un examen físico completo permiten identificar a la mayoría de los pacientes con serias anomalías cerebrales subyacentes. Pueden justificarse en ciertas circunstancias, métodos complementarios de diagnóstico por imágenes.<sup>7</sup> El examen neurológico anormal o el antecedente de convulsiones, la sospecha de una infección intracraneal o de un trastorno concomitante que predispone al niño a una patología cerebral (por ejemplo: hipertensión y coagulopatía), o el cambio en el tipo o carácter de la cefalea son algunas de las indicaciones para la realización de un estudio de diagnóstico por imágenes.<sup>8</sup> Las neuroimágenes permiten un diagnóstico más preciso de los trastornos del sistema nervioso central; sin embargo, los hallazgos incidentales plantean un desafío para los médicos. Estos desafíos se ilustran mejor por el hallazgo de un tipo leve de malformación de Chiari I, ahora descrita comúnmente como EACB.<sup>4</sup>

La malformación de Chiari de tipo I se caracteriza por la extensión hacia abajo de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno y tiende a presentarse en la segunda o tercera década de la vida; sin embargo, se reconoce cada vez más en los niños.

Aitken y cols., comunicaron que los síntomas de presentación más frecuentes en la población pediátrica fueron cefalea (55%), dolor cervical (12%), vértigo (8%), cambios sensoriales (6%), y ataxia o falta de coordinación (6%).<sup>5</sup> Furuya y cols. informaron sobre una cefalea occipital que no responde al tratamiento médico y con síntomas de disfunción cerebelovestibular.<sup>9</sup>

Los pacientes sintomáticos con malformación de Chiari I suelen presentar al menos 5 mm de hernia, medida ampliamente adoptada como punto de corte para definir esta malformación.<sup>5,6</sup> Si los individuos con 2 a 5 mm de ectopia amigdalina, que tienen EACB por definición también pueden presentar síntomas de malformación de Chiari, sigue siendo un motivo de controversia.<sup>5,10</sup> Hay cada vez más información, que muestra que los pacientes con menor grado de ectopia amigdalina, también pueden desarrollar síntomas neurológicos clásicos.<sup>9</sup> Milhorat y cols., observaron que 32 de 364 pacientes (9%) con herniación amigdalina de menos de 5 mm presentaban síntomas típicos de malformación de Chiari tipo I.<sup>6</sup> La resonancia magnética de estos pacientes mostró compresión de estructuras de la fosa posterior y alteraciones del flujo/velocidad del líquido cefalorraquídeo, similares a los informados en los pacientes con herniación amigdalina de al menos 5 mm. Los autores concluyeron que la extensión de la hernia amigdalina no puede tomarse como único criterio para explicar los síntomas.

El diagnóstico diferencial de la EACB sintomática debe incluir la cefalea de origen cervical. La infección, tumor, trauma, oclusión trombótica de las arterias vertebrales y la artritis pueden ocasionar cefaleas cuyo diagnóstico diferencial puede hacerse mediante resonancia magnética.<sup>9-15</sup> Aitken y cols. comunicaron la ocurrencia de cefalea grave en 16% de los pacientes con EACB de su cohorte; sin embargo, señalaron la cefalea occipital y la inducida por la maniobra de Valsalva como presentaciones poco comunes. El paciente de nuestro caso tenía cefalea frontal no desencadenada por la maniobra de Valsalva. La edad avanzada en el momento del diagnóstico también se consideró un predictor de la ocurrencia de cefalea en el estudio de Aitken.<sup>5</sup> En el paciente del caso que analizamos, los síntomas aparecieron a los 5 años de edad.

Todavía queda mucho por conocer acerca de la evolución natural y las características de la EACB. No está claro si es la causa de la cefalea o ambas

son manifestaciones de otra patología. Existe también controversia en cuanto a las opciones de tratamiento, tanto médico como quirúrgico.

Nuestro propósito es contribuir a la literatura médica actual, mediante la presentación de este raro trastorno y llamar la atención sobre su presentación atípica. Consideramos que los hallazgos incidentales en las imágenes radiológicas por sí solos no son suficientes para hacer un diagnóstico definitivo y un plan de tratamiento. Son necesarios más estudios en este campo a fin de establecer conclusiones precisas. ■

### Agradecimientos

Los autores agradecen al Dr. Ayse Elif Cizmeci por contribuir en la traducción de los documentos médicos del paciente.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Ravid S, Gordon S, Schiff A, Shahar E. Headache in Children: Young Age at Onset Does Not Imply a Harmful Etiology or Predict a Harsh Headache Disability. *J Child Neurol* 2012 [in press].
2. Cvengros JA, Harper D, Shevell M. Pediatric headache: an examination of process variables in treatment. *J Child Neurol* 2007;22:1172-81.
3. Lateef TM, Merikangas KR, He J, Kalaydjian A, et al. Headache in a national sample of American children: prevalence and comorbidity. *J Child Neurol* 2009;24:536-43.
4. Graf WD, Kayyali HR, Abdelmoity AT, Womelduff GL, et al. Incidental neuroimaging findings in nonacute headache. *J Child Neurol* 2010;25:1182-7.
5. Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, Gupta N, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol* 2009;40:449-54.
6. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005-17.
7. Abu-Arafeh I, Macleod S. Serious neurological disorders in children with chronic headache. *Arch Dis Child* 2005;90:937-40.
8. Lewis DW, Ashwal S, Dahl G, Dorbad D, et al. Practice parameter: evaluation of children and adolescents with recurrent headaches: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002;59:490-8.
9. Furuya K, Sano K, Segawa H, Ide K, et al. Symptomatic tonsillar ectopia. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998;64:221-6.
10. Arnett BC. Tonsillar ectopia and headaches. *Neurol Clin* 2004;22:229-36.