

HIDROCEFALO EXTRAVENTRICULAR

Amado Méndez-Méndez*

Introducción.

La literatura en relación a hidrocéfalo ofrece una terminología confusa y un desacuerdo en cuanto a la etiología. Dandy y Blackman denominan hidrocéfalo comunicante a aquellos casos donde existía libre comunicación entre los ventrículos y el espacio subaracnoideo. Bucy y Siqueira y Ransohoff critican el término comunicante, debido a que siempre o casi siempre hay obstrucción, trasladada fuera del sistema ventricular, al espacio subaracnoideo encefálico. Fue Ransohoff el que recomienda el uso del término hidrocéfalo extraventricular. Granholm, Lourie, y Shulman afirman, que la gran mayoría de hidrocéfalos extraventriculares de los lactantes son causados por hemorragias en los espacios subaracnoideos secundarios a trauma perinatal e hipoxia. Y así Gammal presenta 17 casos de obstrucción de espacios aracnoideos de diferentes etiologías, de los cuales ocho, eran menores de 6 meses de vida. Debemos esperar los mismos efectos de las hemorragias subaracnoideas de los adultos, secundarias a la ruptura de aneurismas.

Existen dos tipos congénitos reconocidos de hidrocéfalo extraventricular: la malformación de Dandy Walker y la malformación de Arnold Chiari.

Material y método.

Presentamos los resultados de las exploraciones de ocho casos catalogados por nosotros como hidrocéfalos extraventriculares 2 niñas y 6 niños. Las edades de las niñas eran de 7 meses y 3 años; los varones, 2 meses, 3 meses, 8 meses, 1 año, 12 años, y 14 años. A todos ellos les fueron practicados estudios pneumográficos encefálicos (pneumo o ventriculografía), y en dos de ellos arteriografía braquiales.

Casuística.

Caso N° 1.-

MDS, 7 meses. Desde los cinco meses presenta crisis convulsivas. Parto aparentemente normal. Circunferencia cefálica 45 cms (normal 44,9).

* Servicio de Neurología, Hospital Los Andes, Mérida.

interrumpir las convulsiones producidas por drogas tales como la estricnina, la picrotoxina o la cocaína, debe considerarse la conveniencia de una anestesia con cloroformo o éter.

Pueden observarse algunos fenómenos motores extrapiramidales (síndrome de Parkinson, síntomas hiperquinéticos e hipoquinéticos, como por ejemplo, convulsiones en la lengua, boca y faringe, y calambres) después de la administración de drogas tales como la clorpromazina, la flufenazina, la trifluoperazina. En tales situaciones, además de la supresión inmediata del fármaco responsable, puede hacerse uso de medicaciones antiparkinsonianas, y de otras como la Mefenamina, cuya substancia activa es la Orfenadrina, droga parasimpaticolítica que aminora el espasmo de los músculos voluntarios por acción inhibidora sobre las áreas motoras cerebrales.

Resumen.

En este trabajo se describen exclusivamente las más frecuentes e importantes o graves emergencias neurológicas, no quirúrgicas, en Pediatría, como son: los estados comatosos, las convulsiones subintrantes y ciertas intoxicaciones.

En lo que atañe a los estados comatosos, se insiste en ciertas medidas de tipo general, como por ejemplo en lo referente a que la prevención de los trastornos respiratorios y su tratamiento, deben constituir la mayor preocupación. Por otra parte, al mismo tiempo que serán tratados todos los síntomas del coma, deberá intentarse un tratamiento etiológico.

En lo tocante al tratamiento de las crisis convulsivas, se aconsejan medidas terapéuticas para los casos de convulsiones aisladas y, también, para las situaciones de crisis convulsivas violentas y repetidas, o de cualquiera de estas dos formas.

Por último, en el capítulo dedicado a las intoxicaciones, solamente hemos dedicado atención a las más corrientes y graves, entre ellas las producidas por neuropsicofármacos, y sus repercusiones en las vías digestivas, las vías respiratorias y el sistema cardiovascular.

Examen físico: Hipertonía generalizada; opistótonos, rigidez nual. Fontanela tensa. Signos moderados radiológicos de hipertensión intracraneal. Electroencefalograma: anormal, foco de hiperactividad centro-temporal derecha. **Ventriculografía:** Hidrocefalia simétrica. Dilatación y desplazamiento del cuarto ventrículo. Aracnoiditis quística de la cisterna magna. Elevación del piso del tercer ventrículo. Dilatación de la cisterna supraselar. Bloqueo silviano. **Tratamiento:** cortocircuito atrioventricular. Evolución satisfactoria.

Caso N° 2.—

RMZ, 2 meses. Crecimiento desmesurado en 22 días de la circunferencia cefálica. Protrusión de los globos oculares. Parto en maternidad, aparentemente normal. Signos de hidrocefalia clínica y radiográficamente. **Ventriculografía:** Dilatación quística severa de la cisterna magna; herniación del cuarto ventrículo a través del tentorio. Bloqueo de las cisternas interpedunculares. Desplazamiento del piso del tercer ventrículo encima de la silla turca. Aire en el canal medular dilatado. **Diagnóstico:** aracnoiditis quística. Evolución: muerte.

Caso N° 3.—

MJU, 3 años. Crisis convulsivas con electroencefalograma anormal. Signos de hidrocefalia clínica y radiográficamente. **Ventriculografía:** Dilatación quística de la cisterna magna a la izquierda del cuarto ventrículo. Bloqueo tentorial. No hay aire en las cisternas interpedunculares. **Diagnóstico:** Hidrocefalia extraventricular. Bloqueo tentorial. Aracnoiditis quística. **Tratamiento:** cortocircuito Ventrículo-atrial. Evolución satisfactoria.

Caso N° 4.—

Niño de 3 meses, hidrocéfalo, crisis convulsivas, rigidez de nuca. **Ventriculografía:** muy marcada dilatación del cuarto ventrículo que yace por encima del foramen magnum. Dilatación del acueducto y tercer ventrículo. Asimilación del acueducto al cuarto ventrículo. **Tratamiento:** Cortocircuito ventrículo - atrial cuando el líquido cefalorraquídeo fue claro. Evolución poco satisfactoria. **Diagnóstico:** oclusión de la foramina de salida del cuarto ventrículo.

Caso N° 5.—

Niño, 8 meses. Macrocefalia al nacimiento. Nacido por cesárea. La **ventriculografía** demostró enorme dilatación del cuarto ventrículo, lo que indica que la obstrucción estaba cerca o en la salida del cuarto ventrículo a

nivel de los agujeros de Luskka y Magendie. Todo cuarto ventrículo que alcance hasta el foramen magnum es sospechoso de tratarse de un síndrome de Dandy Walker congénito o adquirido. Consideramos este caso como síndrome de Dandy Walker, probablemente adquirido.

Caso N° 6.—

FF, masculino, 14 años. Cefaleas, vómitos, amaurosis progresiva, caquexia, protrusión ocular. Ni stagmus. **Ventrículo y yodo-ventriculografía:** Hidrocefalia severa simétrica. Moderada dilatación del tercer ventrículo. Acueducto y cuarto ventrículo desplazados hacia arriba y adelante. Obstrucción parcial de la forámina de salida del cuarto ventrículo. **Diagnóstico:** Aracnoiditis tuberculosa de la fosa posterior. **Tratamiento:** Cortocircuito atrio-ventricular.

Caso N° 7.—

ASG, masculino, 11 años de edad. Cefalea, vómitos, trastornos de la marcha. Caquexia. Síndrome de hipertensión endocraneana y síndrome de fosa posterior. **Yodo-ventriculografía:** Hidrocefalia simétrica. Dilatación del cuarto ventrículo que está lejos del foramen magnum. Divertículo a la salida del cuarto ventrículo. **Diagnóstico:** obstrucción parcial de la salida del cuarto ventrículo. Aracnoiditis tuberculosa.

Caso N° 8.—

ACM, 1 año, masculino. Hidrocefalia simétrica a desarrollo progresivo después de corrección quirúrgica de meningocele lumbar. **Ventriculografía y tomografía:** Simétrica hidrocefalia severa. Tercer ventrículo dilatado, no desplazado. Cuarto ventrículo parcialmente situado en el foramen magnum. Malformación de Arnold Chiari. No había cráneo lacunar ni masa intermedia demostrable. Tampoco presentaba obstrucción del acueducto. Habían los signos de Gooding: conexus inferior transventricular y/o pseudovertículo de lámina terminalis. Agenesia del septum pelucidum. No presentaba malformación colcervical. **Diagnóstico:** Malformación de Arnold Chiari, tipo uno. **Tratamiento:** Se procedió a efectuar una derivación ventrículo-atrial; evolución satisfactoria hasta ahora.

Discusión.

La obstrucción de las vías de circulación extraventricular del líquido cefalorraquídeo podemos sistematizarlas así:

Sitio I: Obstrucción de la forámina de salida del cuarto ventrículo. Produce gran dilatación del cuarto ventrículo.

Sitio II: Obstrucción de las cisternas de fosa posterior: cuarto ventrículo algo dilatado y ligeramente alto en posición. Aracnoiditis química de fosa posterior.

Sitio III: Obstrucción tentorial a nivel de incisura del tentorio; cuarto ventrículo normal.

Sitio IV: Obstrucción a nivel del tentorio y cisura silvianas. Cuarto ventrículo normal.

Sitio V: Bloqueo de los espacios subaracnoides de la convexidad.

El comportamiento del acueducto varía según el estado y condición del cuarto ventrículo, obstruido muchas veces en la malformación de Arnold Chiari, o asimilados dentro del cuarto ventrículo en los casos de enormes dilataciones de esta cavidad.

Es muy importante el estudio del tercer ventrículo, sobre todo de su extremo anterior. Toda dilatación del extremo anterior indica obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo. En contraste, la simple atrofia solo causa dilatación en sentido transversal del cuerpo o de la media del tercer ventrículo, permaneciendo pequeña y colapsada el tercio inferior y anterior. Se explica por la dilatación pasiva de los ventrículos al ocurrir consumo o pérdida de sustancia cerebral en atrofia. Sabemos que el piso del tercio anterior del tercer ventrículo es normalmente una lámina muy fina y su adelgazamiento altera muy poco el tamaño de esta porción ventricular. Adams, Hakimy, Fisher y Gammal, sostienen que la dilatación del tercio anterior del tercer ventrículo es un buen signo diferencial entre atrofia e hidrocéfalo oculto. En caso de hidrocéfalo, el receso supraóptico se dilata primero y tardíamente se produce dilatación de ambos recesos con abombamiento del anterior de la lámina terminalis, hasta llegar al balonamiento como grado extremo en casos de larga evolución.

Muy importante es la relación del tercer ventrículo con la silla turca; la separación se asocia a dilatación suprasellar, que corresponde al sitio IV, por obstrucción del espacio subaracnoideo más allá de la fosa anterior. En cambio, en todas las otras obstrucciones siempre el tercer ventrículo se aplica sobre la silla turca. La distancia entre "Tuberculum Sellae" y quiasma óptico varía de 10 a 23 mm.

Muy importante es estudiar el piso del tercer ventrículo. Si está dilatado, pensar en la posibilidad de masas inflamatorias en el piso (meningitis por nocardia) o aneurismas del basilar, o carcinoma metastásico. **Conclusión:** Los defectos en el tercer ventrículo en casos de

hidrocéfalo extraventricular pueden indicar la causa de la obstrucción: hemorragia, inflamación o infiltrado maligno.

Juhl y Wesenberg sostienen que la oclusión de la forámina de Luschcka y/o Magendie es congénito y/o adquirida, por causa infecciosa o traumática. La forma congénita es una anomalía del cuarto ventrículo y cerebelo asociada a agenesia del cuerpo caloso, encefalocele, porencefalia, riñón poliquístico, etc., y lo típico es abombamiento de fosa posterior con senos transversos elevados, además de la íntima relación del cuarto ventrículo con el foramen magnum y su carácter de dilatación de aspecto quístico. La forma adquirida es una aracnoiditis adhesiva secundaria a meningitis subaguda o crónica, que oblitera la cisterna magna, bloquea la incisura tentorial y los agujeros de Luschcka y Magendie.

En el síndrome de Arnold Chiari, la fosa posterior es pequeña y los cuernos occipitales y temporales están en posición baja; el cuarto ventrículo está elongado caudalmente y se proyecta dentro del área cervical. Se debe pensar en Arnold Chiari al haber anomalías asociadas, como espina bífida, meningo-mielocelo y platibasia.

Resumen.

Se presentan ocho casos de hidrocefalia causadas por obstrucciones de flujo del líquido cefalorraquídeo de localización extraventricular. Consideramos tres casos como aracnoiditis quística de fosa posterior; dos casos como obstrucción parcial de drenaje del cuarto ventrículo; un caso de malformación de Arnold Chiari y un caso de malformación de Dandy Walker, variedad posiblemente adquirida. Se menciona la patogenia y se discute el valor de la ventriculografía.
