

Hidrocefalia externa

Kanpozko hidrocefalia

M.A. Municio Martín¹, M.I. Cabeza Díez²,
P. Embid Pardo³, A. Rodríguez Estévez⁴

¹Catedrático de Enfermería Materno-Infantil de la Universidad del País Vasco (Leioa), Práctica privada. ²Centro de Salud de Galdakano. ³Práctica privada. ⁴Pediatra, Hospital Txagorritxu.

Correspondencia: Dra. M.A. Municio, C/ Club entreplanta, 48930 Las Arenas (Vizcaya).

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia externa es una causa relativamente frecuente de macrocefalia en el lactante, afectándose en mayor proporción los varones 2/1.

Dandy en 1948 introdujo el término de «hidrocefalia externa» para describir a lactantes con hipertensión endocraneana y dilatación de los espacios subaracnoideos. Robertson y Gomez en 1978, recuperan esta primitiva denominación de Dandy a pesar de existir otras denominaciones como «hidrocefalia comunicante benigna» (Kendall y Holland, 1981)⁽¹⁾, «pseudohidrocefalia megalocéfalia» (Sahar, 1978), «macrocefalia benigna del lactante» o «macrocefalia con pseudoatrofia cerebral».

En los lactantes afectos, se observa un rápido crecimiento del perímetro cefálico, apreciándose en las pruebas radiológicas un espacio subaracnoideo grande, sobre todo en localización frontal y en cisura interhemisférica, con escaso o nulo crecimiento de los ventrículos. Se considera de curso benigno y autolimitado⁽²⁾.

Presentamos el caso clínico de uno de nuestros pacientes afecto de dicha patología con la evolución clínica hasta el momento actual.

CASO CLÍNICO

Paciente varón, que acude a nuestra consulta por primera vez a los cuatro meses de edad.

Entre los antecedentes familiares destacamos: abuela materna con valvulopatía tras fiebre reumática, abuelo paterno fallecido por derrame cerebral, padre y madre con problemas oculares (miopía, astigmatismo).

En los antecedentes personales, se trata de un primer hijo nacido tras embarazo con diabetes gestacional y parto normal a

termino, en clínica privada. Medidas antropométricas al nacimiento: peso 3450 grs, talla 51cm y PC 38 cm. Apgar 9/10 y 10/10. Alimentado con lactancia materna durante 4 meses. Ha recibido la vacunación obligatoria para su edad y la vacunación frente a la hepatitis B.

En la exploración inicial presenta una macrocefalia a expensas sobre todo de la zona frontal, no afectándose su desarrollo psicomotor. Al realizar las gráficas de perímetro craneal, comprobamos que el aumento de dicho perímetro comienza en el 2º mes de vida y es muy marcado en el tercer mes (Fig. 1).

En los sucesivos controles de salud mensuales se sigue apreciando el aumento del perímetro craneal, llegando incluso a presentar a los 6 meses de vida una mirada en discreto sol poniente, por lo que solicitamos una ECO cerebral, que nos viene informada como hidrocefalia frontal benigna por aumento del LCR al nivel más anterior de la sutura interhemisférica y de la zona frontal, sin aumento del tamaño de los ventrículos ni afecciones en el parénquima cerebral (Figs. 2 y 3).

A nivel psicomotor, el niño no se sentaba a los 6 meses de edad, pero todos los parametros evolutivos podían ser considerados como normales.

El niño acude a una guardería desde los 5 meses de edad y ha presentado varios cuadros de bronquiolitis que han hecho necesario la utilización de un tratamiento preventivo. En el momento actual, el perímetro craneal sigue estando por encima del P97 y tanto su desarrollo pondo-estatural como psicomotor son completamente normales.

DISCUSIÓN

El niño con una cabeza grande, representa un dilema diagnóstico por el número

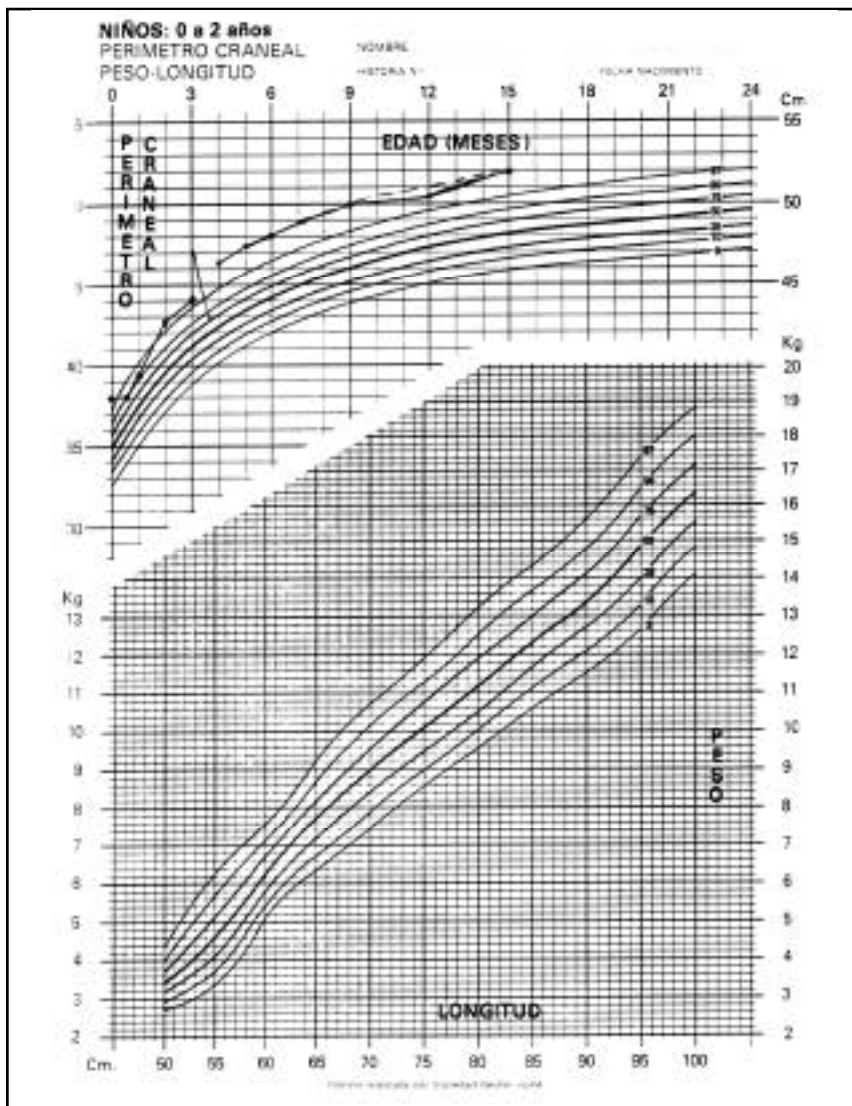


Figura 1.

de posibles etiologías y cuadros clínicos a los que se puede asociar y que pueden ir desde un rasgo familiar normal, hasta una hipertensión intracraneal que ponga en peligro su vida.

La valoración de las gráficas de perímetro craneal, conjuntamente con el examen clínico del niño, nos permitirá diferenciar entre los pacientes que pueden ser mantenidos en observación sin riesgo, frente a los que plantean una intervención inmediata, tanto a nivel de diagnóstico como de tratamiento^(3,4).

La hidrocefalia externa no tiene una

etiología bien conocida, aunque prevalece la hipótesis de que es debida a un defecto en la absorción del líquido cefalorraquídeo a nivel de las vellosidades aracnoideas, produciéndose un acúmulo de líquido, que origina un alargamiento de los espacios aracnoideos, con ensanchamiento de los surcos de la corteza cerebral y de la cisura interhemisférica; en ocasiones, podemos encontrar también una pequeña o moderada dilatación de los ventrículos⁽⁵⁻⁷⁾.

Se considera de curso benigno y auto-limitado, normalizándose el perímetro craneal entre los 2-3 años de edad, aunque en

ocasiones la macrocefalia persiste en la edad adulta. Se discute si la hidrocefalia externa tiene relación o no con la macrocefalia familiar, publicándose series en las que dicha relación parece existir, sugiriéndose incluso que puede haber una base genética ya que se han descrito casos en gemelos idénticos^(3,8-10).

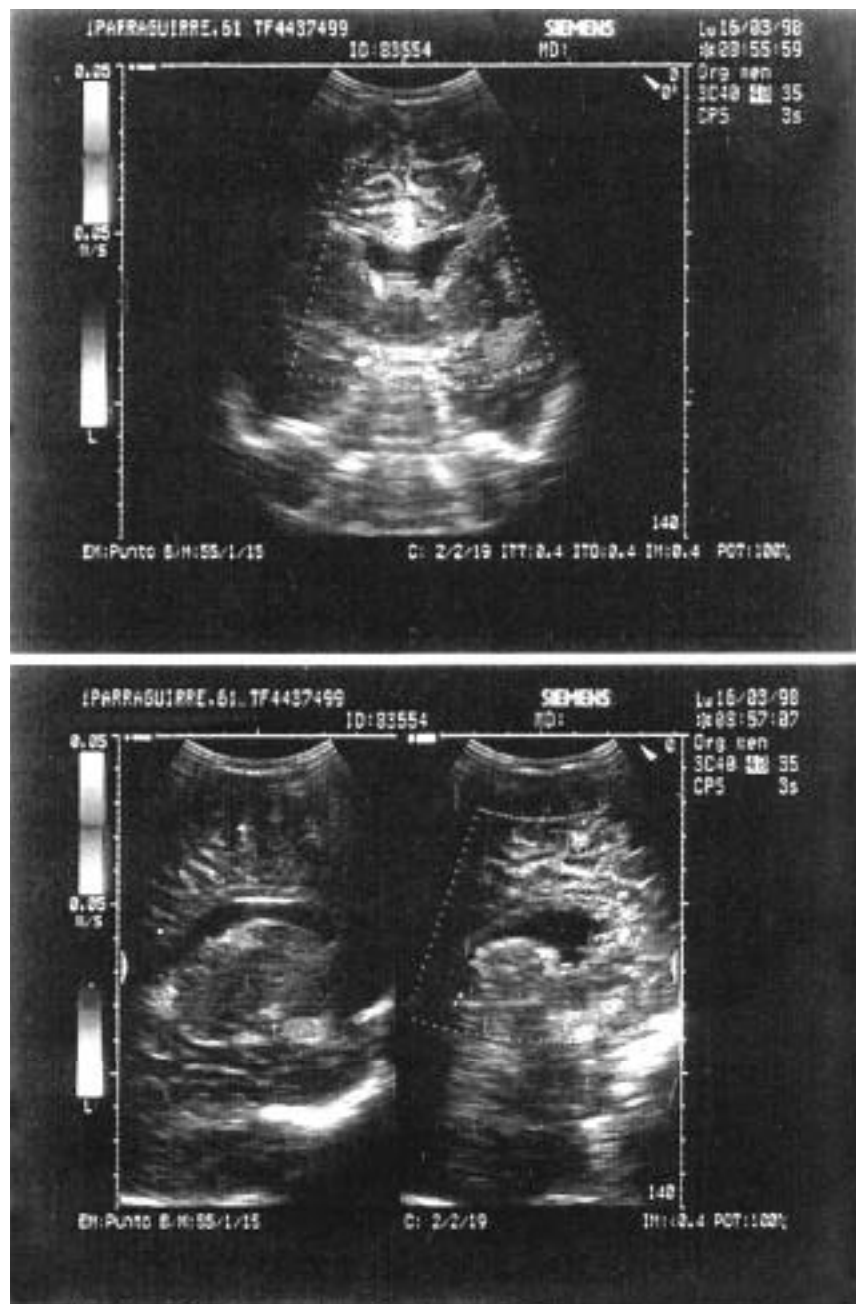
En la exploración clínica, los pacientes no muestran generalmente signos de afectación neurológica, aunque en ocasiones se han señalado mínimos déficits motores, hipotonía, mirada en sol poniente o leves retrasos psicomotores transitorios o permanentes. La hidrocefalia externa puede predisponer al desarrollo de hematomas subdurales tras traumatismos.

En ocasiones, se confunde con atrofia cortical o con derrames subdurales, errores diagnósticos que se evitarían teniendo en cuenta la normalidad clínica del sujeto.

Dado que se trata de un proceso que evoluciona hacia la regresión espontánea, no precisa tratamiento si no existen signos de hipertensión endocraneal, por lo que consideramos un error terapéutico el someter a los pacientes a derivaciones innecesarias^(2,11).

BIBLIOGRAFÍA

1. Kendall B, Holland I. Bening communicating hydrocephalus in children. *Neuroradiology* 1981 Mar; **21**(2): 93-6.
2. Fernández Álvarez, Fejerman N. *Neurología pediátrica*. Ed. El Ateneo, 1988.
3. Palencia Luaces R, Aldana Gómez J, Tresierra Unzaga F. Hidrocefalia externa idiopática en la infancia y macrocefalia familiar. *An Esp de Ped* 1992 Mar; **36**(3): 186-88.
4. Prassopoulos P, Cavouras D, Golfopoulos S, Nezi M. The size of the intra and extraventricular cerebrospinal fluid compartments in children with idiopathic benign widening of the frontal subarachnoid space. *Neuroradiology* 1995 Jul; **37**(5): 418-21.
5. Azais M, Echenne B. Idiopathic pericerebral swelling (external hydrocephalus) of infants. *Ann Pediatr (Paris)* 1992 Nov; **39**(9): 550-8.
6. Compen Kong R, Landers L. The neuroevo-



Figuras 2 y 3.

lutionary profile of the nursing infant with macrocephaly and benign enlargement of the subarachnoid space. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1991 Jun; **48** (6): 440-4.

7. Roshan K, Elizabeth C, Chacko A, Rajendra J, Gururaj A, Dilip S. External hydrocephalus-a report of 16 cases from Oman. *J Trop Pediatr* 1998 Jun; **44**(3): 153-6
8. Segal-Kuperschmit D, Cozacov C, Luder A. Idiopathic external hydrocephalus. *Harefuach* 1995 Feb 1; **128**(3): 150-2,199.
9. Wachi A, Sato K. Anatomical and biomechanical similarity in intracranial environment in identical twins with external hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1997 Nov-Dec; **13**(11-12): 633-5.
10. Laubcher B, Deonna T, Uske A, van Melle G. Primitive megalocephaly in children: natural history, medium term prognosis with special reference to external hydrocephalus. *Eur J Pediatr* 1990 Apr; **149**(7): 502-507.
11. Sandler AD, Knudsen MW, Brown TT, Christian RM Jr. Neurodevelopmental dysfunction among nonreferred children with idiopathic megalocephaly. *J Pediatr* 1997 Aug; **131** (2): 320-4.