

La NDAMSM es una mononeuropatía múltiple sensitivomotora crónica que se inicia en los miembros superiores y progresa a los inferiores en forma asimétrica. Los trastornos sensitivos más comunes son parestesias distales. La electrofisiología muestra bloqueos de conducción, dispersión temporal, prolongación de las latencias distales, disminución de las velocidades de conducción, ausencia o prolongación de la onda F en uno o más nervios motores y velocidad de conducción sensitiva anormal. El tratamiento aceptado es con Ig y, en algunos casos, con corticoides. En nuestro caso, las variaciones que se obtuvieron podrían explicarse por la reconstrucción de la mielina tras el efecto inmunomodulador de la Ig y la afectación axonal que existía debido a las secuelas secundarias al proceso inflamatorio. [REV NEUROL 2003; 36: 1145-9]

**Palabras clave.** Bloqueo de conducción. Inmunoglobulina. Neuropatía autoinmune. Neuropatía desmielinizante adquirida multifocal sensitivomotora. Neuropatía desmielinizante crónica. Neuropatía sensitivomotora.

sões. A NDAMSM é uma mononeuropatia múltipla sensitivomotora crónica que se inicia nos membros superiores e progride para os inferiores de forma simétrica. As perturbações sensitivas mais comuns são as parestesias distais. A electrofisiologia apresenta bloqueios de condução, dispersão temporal, prolongamento das latências distais, diminuição das velocidades de condução, ausência ou prolongamento da onda F em um ou mais nervos motores e velocidade de condução sensitiva anormal. O tratamento aceite é com Ig e em alguns casos com corticóides. No nosso caso, as variações que se obtiveram poderiam explicar-se pela reconstrução da mielina após o efeito imunomodulador da Ig e o envolvimento axonal que existia devido às sequelas ao processo inflamatório. [REV NEUROL 2003; 36: 1145-9]

**Palavras chave.** Bloqueio de condução. Inmunoglobulina. Neuropatia auto-imune. Neuropatia desmielinizante adquirida multifocal sensitivomotora. Neuropatia desmielinizante crónica. Neuropatia sensitivomotora.

## Quiste aracnoideo *de novo* tratado con derivación cistoperitoneal

M. Iglesias-Pais, M. Gelabert-González, E. López-García, A.G. Allut,  
J.M. Fernández-Villa, J. González-García, R.M. Rumbo

### DE NOVO ARACHNOID CYST TREATED WITH A CYSTOPERITONEAL SHUNT

**Summary.** Introduction. Arachnoid cysts (AC) are benign pathological structures that are typically found during childhood, and represent approximately 1% of all intracranial lesions. Unlike cases of secondary cysts with a known causation, which can be attributed to inflammatory processes or traumatic brain injuries, the causation of the primary cysts is unknown. In the cases reported to date, the cysts present from the first imaging study conducted, which is why they are considered to be of a prenatal origin. Case report. A boy who, at the age of 5 months, is found to have an AC of considerable dimensions that did not appear in a transfontanelar echographic study carried out for other reasons at the age of 2 months. Conclusion. The importance of this case lies in the fact that it has been possible to show the appearance of a cyst after birth in a sequence of images in the case of a pathology which, according to all the theories and tests, is considered to have a congenital causation. [REV NEUROL 2003; 36: 1149-52]

**Key words.** Arachnoid cyst. Bypass valve. Computerised tomography. Transfontanelar echography.

### INTRODUCCIÓN

Los quistes aracnoideos (QA) son estructuras patológicas de características benignas que podríamos definir como cavidades rellenas de líquido claro similar al líquido cefalorraquídeo (LCR), contenido dentro de una membrana indistinguible histológicamente de la aracnoides sana. Constituyen un diagnóstico típico de la infancia, sobre todo en los dos primeros años de vida, donde representan aproximadamente el 1% de las lesiones expansivas intracraneales. Las localizaciones más frecuentes encontradas en diversas series son la cisura de Silvio y la fosa posterior [1-4].

Presentamos el caso de un niño afectado de un voluminoso QA temporal, diagnosticado a los 5 meses de edad, que no aparecía en el estudio ecográfico transfontanelar practicado tres meses antes.

### CASO CLÍNICO

Varón de 5 meses de edad, que ingresa para estudio por macrocefalia. Antecedentes personales: primer hijo de madre sana de 30 años, con parto controlado y bien tolerado por vía vaginal. Peso: 3.550 g. Talla: 52 cm. Perímetro craneal: 35 cm; presenta test de Apgar de 9 y 10 a los 0 y 10 minutos, respectivamente.

A los 4 días de edad, presenta un cuadro icterico (BI. indirecta, 14,5; BI. directa, 0,7), que se catalogó como ictericia fisiológica y para la que se recomendó vigilancia por su pediatra. A los 2 meses de edad ingresa en el Servicio de Lactantes para estudio de ictericia persistente, que se achacó a la lactancia materna. Durante este ingreso, el paciente presenta una exploración normal, excepto por la subictericia conjuntival y por el perímetro craneal algo aumentado, pc = 41,5 cm (P97), razón por la cual se decide realizar ecografía transfontanelar; en ésta se evidencia una ligera dilatación de los ventrículos laterales, con índice de Evans de 0,33 (Fig. 1). Se da de alta al paciente con cambio de alimentación a leche adaptada y se programa para nueva ecografía. Como antecedentes familiares destaca que la madre está operada de espina bífida al mes de vida.

Recibido: 06.02.03. Aceptado tras revisión externa sin modificaciones: 18.02.03. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela, España.

Correspondencia: Dr. Miguel Iglesias Pais. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. La Choupana, s/n. E-15706 Santiago de Compostela. Fax: +34 981 950404. E-mail: miguelip@msn.com

© 2003, REVISTA DENEUROLOGÍA

A los 5 meses de edad, ingresa preferente en Neuropediatría, al presentar en la revisión un aumento brusco del perímetro craneal (48 cm, P99) y asimetría faciocraneal. A la exploración presenta un aceptable estado general, macrocefalia, asimetría craneal con abombamiento frontoparietal izquierdo, diastasis de la sutura coronal con fontanela ligeramente hipertensa e hipertelorismo, sin presentar ninguna alteración neurológica. La ecografía transfontanelar mostró una voluminosa lesión hipocogénica en la región frontotemporal izquierda sugestiva de quiste aracnoideo (Fig. 2). Se realizó un TAC craneal, que mostró un gran quiste frontotemporal izquierdo. La RM confirma la aparición de una gran lesión quística localizada en la región frontotemporal izquierda, que desplaza al ventrículo lateral izquierdo y al tercer ventrículo. Sus características de señal son idénticas a las del LCR. El tamaño del quiste es de  $9,7 \times 7,5 \times 6,2$  cm; asimismo, existe aumento del espacio subaracnoideo contralateral (Figs. 3 y 4).

Se trató mediante la implantación de una derivación cistoperitoneal con válvula tipo Strata (Medtronic PS Medical, Ca, USA), de presión regulable; empezó con una salida de 2, bajó (según evolución con ecografía y TAC) a 1,5 al mes y a 1 a los tres meses de la cirugía. Los controles realizados, tanto con ecografía transfontanelar como con tomografía computarizada, mostraron una reducción progresiva en el tamaño del quiste (Fig. 5).

## DISCUSIÓN

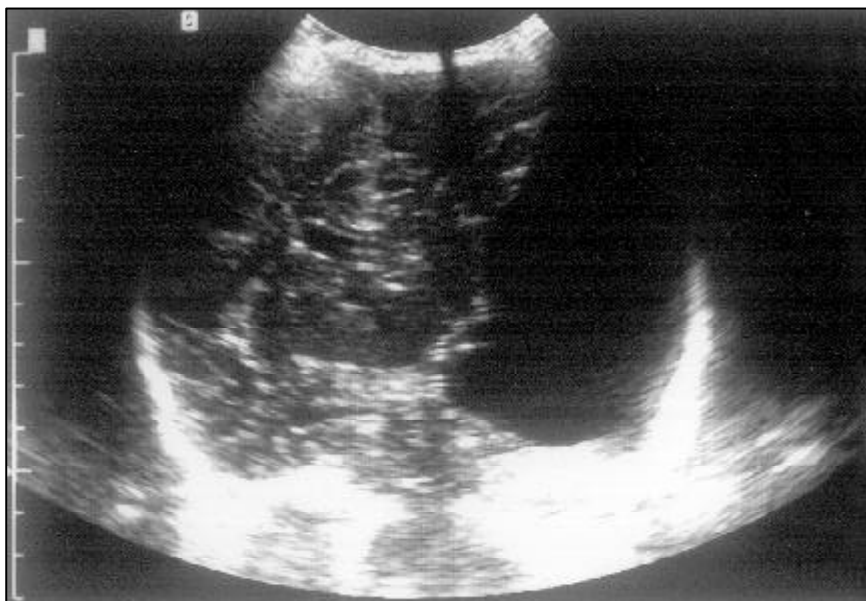
Los QA son lesiones características de la infancia, ligeramente más frecuentes en varones. Suelen diagnosticarse en los primeros años de vida, aunque se han descrito casos en todas las edades, e incluso casos asintomáticos en la tercera edad, descubiertos en estudios radiológicos realizados por otros motivos [5,6].

Su forma de presentación clínica es variable. Depende del tamaño del quiste y de su localización, y las formas más frecuentes son la macrocefalia, con o sin hidrocefalia, la asimetría craneal, las crisis y, en casos graves, el retraso mental [1-4].

La etiología es un tema que se debatió en el pasado. Hoy día, la hipótesis más aceptada habla de alteraciones en la separación del endomenix en el tercer trimestre del período neonatal. El endomenix es una membrana de tejido mesenquimal que rodea al tubo neural. En el tercer trimestre, cuando se rompe el techo del cuarto ventrículo, ondas de presión de LCR fluyen a través de ella, la disecan en dos capas y dan lugar a la piamadre, la aracnoides y el espacio subaracnoideo. Las alteraciones de este mecanismo podrían dar lugar a la formación de cavidades separadas que, en su crecimiento, formarían quistes [1,7]. Otras hipótesis planteadas hablan de que son secundarios a hipoplasias encefálicas focales, en las que ocupan el espacio cedido [8]



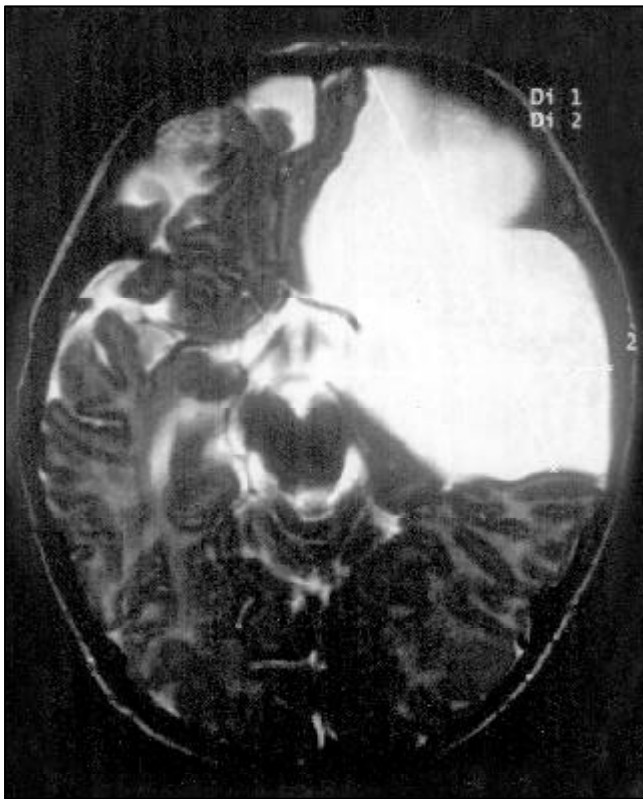
**Figura 1.** Ecografía transfontanelar realizada a los 2 meses de edad. Se puede constatar la ausencia de quiste o lesión sospechosa alguna.



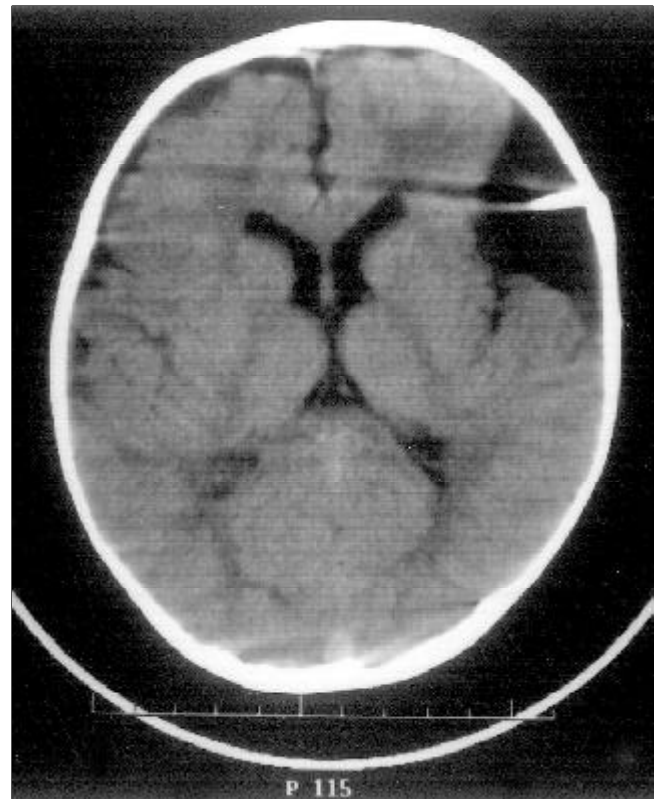
**Figura 2.** Ecografía transfontanelar realizada a los 5 meses de edad por aumento brusco del perímetro craneal; se evidencia la aparición de un gran quiste frontotemporal izquierdo.



**Figura 3.** Cortes potenciados en T<sub>1</sub> sagital y coronal de la RM realizada a los 5 meses de edad. Se confirma la aparición de una gran lesión quística localizada en región frontotemporal izquierda, que desplaza el ventrículo lateral y el tercer ventrículo. Tamaño del quiste:  $9,7 \times 7,5 \times 6,2$  cm; asimismo, existe aumento del espacio subaracnoideo contralateral.



**Figura 4.** Corte axial potenciado en T<sub>2</sub>. Se puede apreciar que el contenido del quiste emite una señal similar a la del líquido cefalorraquídeo.



**Figura 5.** Tomografía axial computarizada realizada a los 3 meses de la cirugía, donde se puede ver el catéter de drenaje dentro del quiste, así como la franca reducción del tamaño del mismo.

o que se producen por alteraciones de la secreción de sustancias del espacio subaracnoideo al sistema venoso [9]. Asimismo, para explicar el posterior crecimiento del quiste se han planteado diversas teorías; entre ellas, la más aceptada, porque existen casos en los que se ha podido demostrar *in vivo*, es la formación de mecanismos valvulares [10].

También se han descrito en la literatura algunos casos de quistes relacionados con infecciones meníngeas [11] y traumatismos [12], llamados secundarios, en contraposición con aquellos de los que se desconoce la causa y se sospecha de malformación congénita, y que se denominan primarios.

En nuestro caso, el niño no ha sufrido ningún proceso intercurrente o traumatismo que pueda explicar la aparición del quiste; el único antecedente de interés es la ictericia, y no existen referencias científicas o bibliográficas para relacionar ambas entidades. La característica principal del caso, por tanto, es la posibilidad de demostrar la aparición de una entidad, teóricamente prenatal, en un niño después del nacimiento. En este caso, existe una ecografía transfontanelar negativa, y otra tres meses después, en la que

se demuestra la aparición del quiste. Hemos encontrado tan sólo dos casos parecidos en la literatura. En ambos, la prueba diagnóstica que se utiliza como guía es el TAC y, en ambos, la revisión de la TAC previa demuestra hipodensidades en las zonas donde después se desarrolla la estructura quística; los propios autores concluyen que se trata del crecimiento de pequeños quistes, más que tratarse de quistes *de novo* [7,13,14].

Quizás la ecografía sea menos sensible que el TAC para el diagnóstico de quistes pequeños, pero no hemos encontrado en la literatura estudios comparativos entre ambas técnicas para afirmarlo.

Entre las opciones terapéuticas tenemos la fenestración endoscópica o por craneotomía y la implantación de una derivación [15,16]. En nuestro caso, optamos por la derivación debido al gran volumen del quiste y la posibilidad de disponer de una válvula regulable que favoreció una evacuación lenta y progresiva, sin provocar grandes hipotensiones ni otro tipo de complicación, como lo demuestra la evolución tanto clínica como radiológica del paciente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Horcajadas A, Ros B, Katati M, Arráez MA, Castañeda M. Quistes aracnoideos intracraneales. *Neurocirugía XXI* 1996; 2: 131-43.
2. Gómez-Escalonilla CL, García-Morales I, Galán-Dávila L, Jiménez-Torres MJ. Quistes aracnoideos intracraneales. Estudio de una serie de 35 casos. *Rev Neurol* 2001; 33: 305-10.
3. Basauri L, Selman JM. Intracranial arachnoid cyst. *Child's Nerv Syst* 1992; 8: 101-4.
4. Di Rocco C, Caldarelli M, Di Trapani G. Infratentorial arachnoid cysts in children. *Childs Brain* 1981; 8: 119-33.
5. Ballerina M, Maurri S, Moretti P, Spagli PM, Barontimi F. Occasional disclosure of large arachnoid cyst in 2 subjects. *Rivista di Neurologia* 1990; 60: 171-5.
6. Gelabert M, Prieto A, González-García J, Abdulkader L, Pravos AG, García A. Quiste aracnoideo intraventricular en el adulto. *Rev Neurol* 1997; 25: 1095-8.
7. Kumagai M, Sakai N, Yamada H, Shinoda J, Nakashima T, Iwama T. Postnatal development and enlargement of primary middle cranial fossa arachnoid cyst recognized on repeat CT scans. *Child's Nerv Syst* 1986; 2: 211-5.
8. Robinson RG. The temporal lobe agenesis syndrome. *Brain* 1964; 88: 87-106.

9. Go KG, Houthoff HF, Blaauw EH, Havinga P, Harteniker J. Arachnoid cysts of the sylvian fissure. Evidence of fluid secretion. *J Neurosurg* 1984; 60: 803-813.
10. Santamarta D, Aguas J, Ferrer E. The natural history of arachnoid cyst: endoscopic and cine-mode MRI evidence of a slit-valve mechanism. *Minim Invasive Neurosurg* 1995; 38: 133-7.
11. Yanaka K, Enomoto T, Nose T, Maki Y. Post-inflammatory arachnoid cyst of the quadrigeminal cistern. Observation of the cyst. *Child's Nerv Syst* 1998; 4: 302-5.
12. Shibata T, Nakamura H, Yamano Y. Intradural arachnoid cyst associated with thoracic spinal compression fracture: 7-year follow up after surgery. *Spinal Cord* 2001; 39: 599-601.
13. Martínez-Lage JF, Ruiz-Maciá D, Valenti JA, Poza M. Development of a middle fossa arachnoid cyst. *Child's Nerv Syst* 1999; 15: 94-7.
14. Okumura Y, Sakaki T, Hirabayashi H. Middle cranial fossa arachnoid cyst developing in infancy. Case report. *J Neurosurg* 1995; 82: 1075-7.
15. Daneyemez M, Gezen F, Akboru M, Sirin S, Ocal E. Presentation and management of supratentorial and infratentorial arachnoid cyst. Review of 25 cases. *J Neurosurg Sci* 1999; 43: 115-23.
16. Galarza M, Pomata HB, Pueyrredon F, Bartuluchi M, Zuccaro GN, Monges JA. Symptomatic supratentorial arachnoid cyst in children. *Pediatr Neurol* 2002; 27: 180-5.

#### **QUISTE ARACNOIDEO DE NOVO TRATADO CON DERIVACIÓN CISTOPERITONEAL**

**Resumen.** Introducción. *Los quistes aracnoideos (QA) son estructuras patológicas de características benignas típicas de la infancia, donde representa aproximadamente el 1% de las lesiones intracraniales. Si se excluyen los casos de quistes secundarios de etiología conocida, atribuibles a procesos inflamatorios o traumatismos craneoencefálicos, los quistes primarios son de etiología desconocida; en los casos presentados hasta ahora, los quistes se presentaban desde el primer estudio de imagen practicado, por lo que se les atribuía un origen prenatal. Caso clínico. Niño al que a los 5 meses de edad se le descubre un voluminoso QA que no se presentaba en una ecografía transfontanelar realizada, por otras causas, a los 2 meses de edad. Conclusión. La importancia de este caso radica en la posibilidad de demostrar en imágenes seriadas la aparición de un quiste después del nacimiento, en una patología a la que todas las teorías y pruebas atribuyen un origen congénito. [REV NEUROL 2003; 36: 1149-52]*

**Palabras clave.** *Ecografía transfontanelar. Quiste aracnoideo. Tomografía computarizada. Válvula de derivación.*

#### **QUISTO ARACNOIDEU DE NOVO TRATADO COM DERIVAÇÃO CISTOPERITONEAL**

**Resumo.** Introdução. *Os quistos aracnoideos (QA) são estruturas patológicas de características benignas típicas da infância, onde representam aproximadamente 1% das lesões intra-cranianas. Excluindo os casos de quistos secundários de etiologia conhecida, atribuíveis a processos inflamatórios ou a traumatismos crânio-encefálicos, os quistos primários são de etiologia desconhecida; nos casos apresentados até agora, os quistos apresentavam-se desde o primeiro estudo de imagem efectuado, pelo que se lhes atribui uma origem pré-natal. Caso clínico. Criança em que aos 5 meses de idade se descobre um volumoso QA que não se apresentava numa ecografia transfontanelar realizada por outras causas aos dois meses de idade. Conclusão. A importância deste caso reside na possibilidade de demonstrar em imagens seriadas o aparecimento de um quisto depois do nascimento numa patologia, a que todas as teorías e provas atribuem origem congénita. [REV NEUROL 2003; 36: 1149-52]*

**Palavras chave.** *Ecografia transfontanelar. Quisto aracnoideu. Tomografia computarizada. Válvula de derivação.*