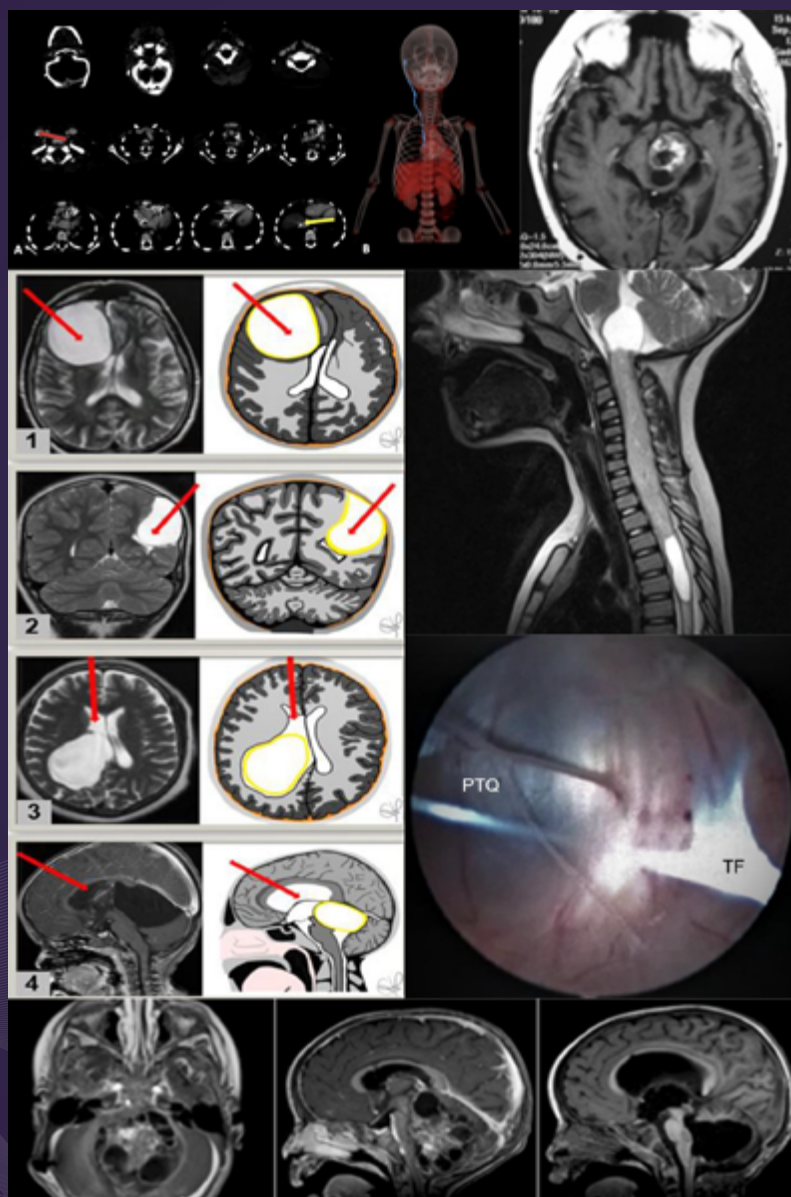


REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

SUPLEMENTO ESPECIAL NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA



REGLAMENTO DE PUBLICACIONES

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

La Revista Argentina de Neurocirugía. Órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía. tiene por objetivo difundir la experiencia de los neurocirujanos, especialidades afines. los avances que se produzcan en el diagnóstico. tratamiento de la patología neuroquirúrgica. Solo publicará material inédito.

Tipos de artículos:

1. **Artículos de Revisión:** serán una actualización del conocimiento en temas controvertidos. Si son revisiones sistemáticas se organizarán en introducción, material. método, resultados, discusión. conclusión. Si no lo son, la organización quedará. criterio del autor.
2. **Artículos Originales:** se comunicarán los resultados de estudios clínico-quirúrgicos. diagnósticos. Se organizarán en introducción, material. método, resultados, discusión. conclusión.
3. **Casos Clínicos:** se comunicarán un caso. varios relacionados, que sean de interés, en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en introducción, descripción del caso, discusión. conclusión.
4. **Notas Técnicas:** se describirán nuevas técnicas. instrumental novedoso en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en introducción, descripción del instrumental y/o técnica, discusión. conclusión.
5. **Bibliografía Comentada:** se analizarán uno. más artículos publicados en otras revistas. Se organizarán en introducción, análisis, síntesis. conclusión.
6. **Artículos Breves:** se organizarán igual que los artículos extensos, de acuerdo. la categoría. la que pertenezcan (original. caso clínico. nota técnica). No superarán las 1.500 palabras. Tendrán solo un resumen en inglés (estructurado de acuerdo. su categoría) que no supere las 250 palabras,. fotos. cuadros.. referencias.
7. **Artículos Varios:** artículos sobre historia de la neurocirugía, ejercicio profesional, ética médica. otros relacionados con los objetivos de la revista. La organización quedará. criterio del autor.
8. **Nota Breve:** colaboración de no más de media página sobre temas relacionados con la medicina.
9. **Cartas al Editor:** incluirán críticas. comentarios sobre las publicaciones. Estas, si son adecuadas, serán publicadas con el correspondiente derecho. réplica de los autores aludidos.

Independientemente del tipo de artículo, los resúmenes deben ser estructurados en: Objetivo, Material. Métodos, Discusión. Conclusión.

Para consultar el reglamento completo:
revista.aanc.org.ar

Recuerde que los trabajos pueden ser enviados únicamente en forma on-line a través del formulario en nuestro sitio web.

Editores Responsables RANC
Asociación Argentina de Neurocirugía
Pampa 1391, 4° Piso, Oficina 401 (1428), Buenos Aires, Argentina
Teléfono:(011) 4788-8920/(011) 4784-0520

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Fundada en 1984

Órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía (AANC)

Director

Alvaro Campero
Hospital Padilla, Tucumán

Co-director

Rubén Mormandi
FLENI, CABA

Secretario de Redacción

Matteo Baccanelli
Hospital Italiano de Buenos Aires

Editor Fundador

León Turjanski
Ex Jefe de Servicio de Neurocirugía. Hospital Cosme Argerich, C.A.B.A.

Comité de Redacción

Martín Guevara
Hospital Fernández, C.A.B.A.
Martín Sáez
Sanatorio los Arcos, C.A.B.A.
Pablo Rubino
Hospital El Cruce, Florencio Varela
Pablo Ajler
Hospital Italiano de Buenos Aires
Sergio Pampín
Hospital Posadas, Ramos Mejía
Tomás Funes
Sanatorio Otamendi, C.A.B.A.
Jorge Bustamante
Hospital de Niños Ludovica, La Plata
Federico Landriel
Hospital Italiano de Buenos Aires
Leopoldo Luque
Hospital Alemán, C.A.B.A.
Claudio Centurión
Clínica Privada Vélez Sarsfield, Córdoba
Romina Argañaraz
Hospital Garrahan, C.A.B.A.

Federico Sánchez González
Clínica de Cuyo, Mendoza
Alfredo Guiroy
Hospital Español, Mendoza
Marcelo Orellana
Hospital El Cruce, Florencio Varela
Carlos Zanardi
Clínica la Pequeña Familia, Junín
Juan Francisco Villalonga
Servicio de Neurocirugía, Hospital Padilla, Tucumán.
Juan Bottan
Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, C.A.B.A.
Carina Olga Maineri
Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
Luis Gastón Dech
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutierrez, C.A.B.A.
Matías Baldoncini
Hospital San Fernando, Provincia de Buenos Aires

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Comité Científico Asesor

- Andrés Barboza**
Hospital Central, Mendoza.
- Carina Olga Maineri**
Servicio de Neurocirugía Pediátrica,
Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Carlos Rugilo**
Hospital Garrahan, C.A.B.A.
- Daniel Orfila**
Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de
la Infancia (FLENI), C.A.B.A.
- Dante Intile**
Sanatorio Anchorena, C.A.B.A.
- Fabiana Lubieniecki**
Hospital Garrahan, C.A.B.A.
- Ignacio Casas Parera**
Instituto de Oncología "Ángel Roffo", C.A.B.A.
- Inés Tamer**
Sanatorio Trinidad, San Isidro, Buenos Aires.
- Juan Bottan**
Servicio de Neurocirugía,
Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, C.A.B.A.
- Juan Francisco Villalonga**
Servicio de Neurocirugía, Hospital Padilla, Tucumán.
- Liliana Tiberti**
Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de
la Infancia (FLENI), C.A.B.A.
- Lucas Fernández**
Sanatorio Anchorena, C.A.B.A.
- Luis Gastón Dech**
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, C.A.B.A.
- Mariana Bendersky**
Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Nicolás Marcelo Ciarrocchi**
Hospital Italiano de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Ricardo Miguel Ruggeri**
Leben Salud, Neuquén.
- Silvina Figurelli**
Hospital General "Juan Fernández", C.A.B.A.

Comité Científico Internacional

- Jimmy Achi Arteaga · Neurocirugía**
Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.
- Mario Alonso Vanegas · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco
Suarez", Ciudad de México, México.
- Miguel Ángel Andrade Ramos · Neurocirugía**
Hospital Civil "Dr. Juan Menchaca", Guadalajara, México.
- Manuel Campos · Neurocirugía**
Clínica Las Condes, Santiago de Chile, Chile. Felipe de Alencastro
(Neurocirugía). Hospital Mae de Deus, Porto Alegre, Brasil.
- Jean de Oliveira · Neurocirugía**
AC Camargo Cancer Center, San Pablo, Brasil.
- Fernando Goldenberg · Neurointensivismo**
Neuroscience Critical Care, Chicago, Estados Unidos.
- Juan Luis Gómez Amador · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía
"Manuel Velasco Suarez", Ciudad de México, México.
- Gerardo Guinto · Neurocirugía**
Centro Neurológico ABC, Ciudad de México, México.
- Mario Izurieta · Neurocirugía**
Hospital Alcivar, Guayaquil, Ecuador.
- Marcos Maldaun · Neurocirugía**
Hospital Sirio Libanes, San Pablo, Brasil.
- Fernando Martínez Benia · Neurocirugía**
Hospital de Clínicas, Montevideo, Uruguay.
- Jorge Mura Castro · Neurocirugía**
Instituto de Neurocirugía Asenjo, Santiago de Chile, Chile.
- Edgar Nathal Vera · Neurocirugía**
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco
Suarez", Ciudad de México, México.
- José Antonio Soriano · Neurocirugía**
Centro Neurológico ABC, Ciudad de México, México.
- Nestor Taboada · Neurocirugía**
Clínica Portoazul, Barranquilla, Colombia.
- José Valerio · Neurocirugía**
Miami Neuroscience Center, Miami, Estados Unidos.
- Fernando Velandia · Neuropatología**
Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia.

Comité Científico de Expertos

- León Turjansky**
Oswaldo Betti
Aldo Martino
Departamento de Neurociencias, C.A.B.A.
- Julio César Suarez**
Luis Lemme Plaghos
Centro Endovascular Neurológico Buenos Aires, C.A.B.A.
- Juan José Mezzadri**
Hospital Universitario Fundación Favaloro, C.A.B.A.
- Horacio Fontana**
- Jaime Rimoldi**
Hospital Rivadavia, C.A.B.A.
- Graciela Zúccaro**
Sanatorio de la Trinidad, C.A.B.A.
- Marcelo Platas**
Hospital presidente Perón, Provincia de Buenos Aires.
- Rafael Torino**
Hospital Británico de Buenos Aires, C.A.B.A.
- Mariano Socolovsky**
Hospital de Clínicas "José de San Martín", C.A.B.A.

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

**Directores anteriores de la Revista Argentina de Neurocirugía
1984-1989**

León Turjanski. Hugo N. Usaralde. Osvaldo Betti. Aldo Martino (h)

1990

León Turjanski. Hugo N. Usaralde

1991-2001

León Turjanski. Julio César Suárez

2002-2004

Luis Lemme Plaghos. Juan José Mezzadri

2005-2006

Juan José Mezzadri. Horacio Fontana

2007-2008

Horacio Fontana. Jaime Rimoldi

2009-2010

Graciela Zuccaro. Marcelo Platas

2011-2012

Rafael Torino. Marcelo Platas

2013-2014

Marcelo Platas. Jaime Rimoldi

2015-2016

Jaime Rimoldi. Mariano Socolovsky

2017-2018

Mariano Socolovsky. Álvaro Campero

2018-2019

Mariano Socolovsky

Secretaría: Laura Mizzau, info@visionproducciones.com.ar

Servicios gráficos: Visión Producciones. Teléfono: +54 11 5238 6052

La Revista Argentina de Neurocirugía es una publicación trimestral editada en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. Propietaria: Asociación Argentina de Neurocirugía. Se distribuye entre los miembros de esta Asociación, por suscripción. Registro Nacional de Derechos de Autor N° 429503. El título es marca registrada N° 2026828. Las opiniones vertidas por los autores de los trabajos publicados son de su exclusiva responsabilidad, no necesariamente reflejan la de los editores.

Esta revista está indizada en LATINDEX. LILACS (Literatura Latinoamericana de Ciencias de la Salud) base de datos que contiene la producción bibliográfica en Salud, producida por todos los países de la Región de América Latina, el Caribe, como así también para la BINACIS (Bibliografía Nacional de Ciencias de la Salud de Argentina).

Diseño y diagramación: Visión Producciones. Sergio Epelbaum, Laura Mizzau, Nehuén Hidalgo, Soledad Palacio y Katia Angielczyk
www.visionproducciones.com.ar, info@visionproducciones.com.ar

 ASOCIACIÓN ARGENTINA DE
Neurocirugía





ASOCIACIÓN ARGENTINA DE NEUROCIROLOGÍA

Fundada en 1959

Comisión Directiva 2018-2020

Presidente	José Nallino
Vice-Presidente	Mariano Socolovsky
Secretario	Ignacio Barrenechea
Pro-Secretario	Mateo Baccanelli
Tesorero	Juan Magaro
Pro-Tesorero	Rodolfo Recalde
Vocales	Pablo Ajler Juan Pablo Casasco Andrés Cervio Juan Pablo Emmerich Martín Olivetti Javier Toledo

Tribunal de Honor

Miembros Titulares

Fernando García Colmena	Silvia Berner
Jorge Lambre	Graciela Zuccaro

Miembros Suplentes

Alberto Ricco
Martín Saez

Coordinadores de los Capítulos

Raquimedular

Leopoldo Luque
Alfredo Guiroy
Carlos Zanardi
Federico Landriel
Facundo Van Isseldyk

Base de cráneo. tumores

Alejandra Rabadan
Roberto Zaninovich
Joaquín Cigol
Santiago González Abbati
Guillermo Larrarte
Mariano Pirozzo
Rafael Torino

Pediatría y Fetal

Javier González Ramos
Ramiro De Río
Santiago Portillo Medina
Beatriz Mantese
Alberto Yañez
Marcelo Bartoluchi

Neurotrauma

German Olmedo
Patricia Ciavarelli
Cristian De Bonis
Tomas Funes
Jose Rego

Nervios Periféricos

Mariano Cuello
Lucas Garategui
Martín Arneodo
Gilda Di Masi
Hector Giocoli

Vascular

Fernando García Colmena
Marcos Chiarullo
José Goldman
Marcelo Platas
Flavio Requejo

Funcional. Radiocirugía

Jorge Mandolesi
Federico Sánchez González
Fabian Piedimonte
Oscar Stella
Carlos Ciruolo

Asociación Argentina de Neurocirugía
SEDE SECRETARÍA

Secretaría: Carolina Allegro
Pampa 1391, 4to Piso, Oficina 401 (1428) C.A.B.A.
Teléfono: (011) 4788-8920/(011) 4784-0520
secretaría@aanc.org.ar. www.aanc.org.ar





COLEGIO ARGENTINO DE NEUROCIRUJANOS

Autoridades

Decano

Guillermo Ajler

Vice-Decano

Oscar Alexenicer

Secretario de Actas y Correspondencia

Alfredo Houssay

Secretario de Jurados y Exámenes

Juan Mezzadri

Secretario Tesorero

Ricardo Berjano

Secretarios Suplentes

Rafael Torino

Javier Goland

Cristian De Bonis

SUPLEMENTO PEDIATRÍA

ÍNDICE

EDITORIAL

Presentación del Suplemento de Neurocirugía Pediátrica

ARTÍCULOS ORIGINALES

S01 - Tratamiento endoscópico de lesiones quísticas supratentoriales en pediatría

Grisotto L, Gómez Avalos JM, Colombo G, Bustamante JL, D'Agustini MO

S11 - Infecciones asociadas a drenaje ventricular al exterior: incidencia y factores de riesgo

Amparo Sáenz, Romina Argañaraz, Carolina Epelbaum, Mariel Sanchez, Beatriz Mantese

REVISIÓN

S16 - Aspectos neuroquirúrgicos de las mucopolisacaridosis

Graciela Zuccaro

S20 - Biopsia Estereotáxica de tumores de tronco en pediatría. Indicaciones actuales y perspectivas futuras

Ramiro José del Río, Javier Gonzalez Ramos

SERIE DE CASOS

S27 - Tumores cerebrales en pacientes menores de 3 años: 10 años de experiencia

Alejandro Saravia Toledo, A. Emanuel Ortiz Vica, Pablo E. Espil, Alejandro G. Musso, Mario S. Jaikin

REPORTE DE CASO

S36 - Lavado endoscópico con colocación de catéter trans acueducto de Silvio en paciente lactante con ventriculitis de difícil manejo

Maldonado Alejos CB, Grisotto L, Colombo G, Gómez Ávalos JM, Bustamante JL, D'Agustini MO

S42 - Complicaciones inusuales de las derivaciones ventrículo-peritoneales. A propósito de 2 casos pediátricos

Miguel Grijalba, Sebastián Jaimovich, Agustín Ruiz Johnson Beatriz Mantese

S47 - Encefalitis amebiana granulomatosa por Amebas de Vida Libre en un paciente pediátrico

Tello Brogiolo N, Molina S, Esposto S, Magistrello P, Bustamante J, D'Agustini M

S52 - Paraplejía compresiva de un año de evolución. ¿Es posible la recuperación mediante tratamiento quirúrgico?

Amparo Sáenz, Juan Pablo Mengide, Javier González Ramos, Romina Argañaraz, Beatriz Mantese

S56 - Tumores Intramedulares. Experiencia reciente

Lucas Zubillaga, Julieta Pereyra, Mario S. Jaikin

NOTA TÉCNICA

S63 - Derivación ventrículo-atrial por punción percutánea. Enfoque técnico y análisis de casuística

A. Emanuel Ortiz Vica, Alejandro Saravia Toledo, Edgardo Morsucci, Mario S. Jaikin, César A. Petre

TAPA: Las imágenes de portada corresponden a varios de los artículos publicados en este suplemento

Presentación del Suplemento de Neurocirugía Pediátrica

Queridos colegas:

Este suplemento surge de una conversación “informal” que mantuvimos con el Dr. Álvaro Campero, el Dr. Marcelo Dágustini y yo en un intervalo durante el último Neuromar 2019 AC (antes de Covid). La idea fue, es, consolidar la relación entre la Asociación Argentina de Neurocirugía y la Sociedad de Neurocirugía Pediátrica a través de la Revista Argentina de Neurocirugía, publicación que gracias al trabajo de los autores, revisores y sucesivos directores, ha crecido en calidad de contenidos y es hoy en día una referencia no solo a nivel nacional, sino que también es visitada por colegas de distintas latitudes.

El contenido del presente Suplemento refleja la producción y los temas que convocan a los neurocirujanos que desarrollamos diariamente la especialidad. Encontrarán aquí experiencias en el manejo de Tumores. Uno en menores de tres años, un tópico de importancia por la frecuencia y complejidad del tratamiento integral. Otro referido a una serie de tumores intramedulares y un tercero que actualiza las indicaciones para obtener biopsias en los tumores difusos del tronco cerebral. Se presentan Notas técnicas sobre el uso de la Derivación Ventrículo Atrial, un recurso de importancia para el tratamiento de la Hidrocefalia. También se reportan complicaciones infrecuentes que ocurren en Derivaciones Ventrículo peritoneales, una llamada de atención para disminuir los riesgos del procedimiento. Las complicaciones, manejo y secuelas de las infecciones intracerebrales se reflejan a través de sendos trabajos que abordan la técnica del Lavado Endoscópico, el tratamiento de Quistes supratentoriales y la forma encefalítica de la amebiasis. Para completar el panorama sobre las infecciones, se presenta un extenso análisis sobre los riesgos y complicaciones durante el uso de los drenajes ventriculares al exterior. La Mucopolisacaridosis, patología a la que los neurocirujanos podemos ser convocados se presenta en un notable artículo de actualización.

Un artículo originalmente destinado al presente Suplemento fue “cedido”, con acuerdo de los autores, al cuerpo principal de la Revista a fin de otorgarle mayor visibilidad entre aquellos a los que va dirigido. Se trata de el poco explorado concepto de la Medicina Transicional, que plantea una exigencia de articulación al sistema de salud: ¿a dónde y cómo debe orientarse a estos enfermos cuando crecen? Recomendando su lectura tanto a quienes tratan pacientes pediátricos y adolescentes como adultos.

Contamos también con un llamativo Caso Reportado sobre compresión medular.

Debo expresar mi agradecimiento a los autores que han respondido a la invitación a publicar y a los abnegados Revisores y Comentaristas que han trabajado para que los artículos correspondan al nivel de la RANC. Y al Dr. Álvaro Campero por su dedicación para que este primer Suplemento de Neurocirugía Pediátrica de la RANC sea realidad.

En resumen, en las páginas siguientes, encontrarán una muestra del estado de desarrollo de la Neurocirugía Pediátrica de la Argentina.

Mario S. Jaikin
Editor Invitado

División Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Tratamiento endoscópico de lesiones quísticas supratentoriales en pediatría

Grisotto L, Gómez Avalos JM, Colombo G, Bustamante JL, D'Agustini MO

Servicio de Neurocirugía HIAEP "Sor María Ludovica". La Plata, Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La endoscopia neuroquirúrgica es una técnica mínimamente invasiva, utilizada desde principios del siglo XX para dar solución a las patologías localizadas en el sistema ventricular. En la actualidad las indicaciones de esta técnica se han ampliado notablemente.

El objetivo de este trabajo consiste en presentar el tratamiento endoscópico de quistes cerebrales supratentoriales de diferentes etiologías en pediatría.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio transversal retrospectivo, desde enero de 2016 hasta diciembre de 2019, de pacientes pediátricos con lesiones quísticas supratentoriales tratados endoscópicamente en el Hospital de Niños de La Plata. Para definir el éxito se utilizó la clasificación en 5 grados de Ross et al.

Resultados: Se practicaron 14 procedimientos en 12 pacientes, con edades comprendidas entre los 2 meses y los 9 años. Del total, 6 fueron quistes intraventriculares, 3 quistes de línea media, 5 quistes paraventriculares. Todos presentaban algún signo o síntoma al momento de la consulta, predominando entre ellos la alteración del estado neurológico y los vómitos. Luego de practicarse la fenestración endoscópica, presentaron una evolución clínica favorable en 12 de los 14 procedimientos y una mejoría en al menos un criterio imagenológico en 10 del total de los procedimientos. Basados en la categorización de Ross et al. se obtuvo un grado I en el 57% de los casos, lo que implica una mejoría completa permanente.

La tasa de complicación global fue del 7%, presentando en solo un caso infección post endoscopia.

Conclusión: La neuroendoscopia debería ser considerada como una opción de primera línea para el tratamiento en las lesiones quísticas supratentoriales. Demostró ser un método poco invasivo, con el cual se obtuvieron buenos resultados y una baja tasa de complicaciones.

Palabras clave: Neuroendoscopia; Neurocirugía Pediátrica; Quistes Intraventriculares; Quistes Paraventriculares; Quistes Supratentoriales

ABSTRACT

Introduction: Neurosurgical endoscopy is a minimally invasive technique, used since the beginning of the 20th century to solve pathologies localized in the ventricular system. Currently the indications for this technique have been greatly expanded. The objective of this work is to present the endoscopic treatment of supratentorial brain cysts of different etiologies in pediatrics.

Material and methods: We carried out a retrospective cross-sectional study, from January 2016 to December 2019, of pediatric patients with supratentorial cystic lesions treated endoscopically at the Hospital de Niños of La Plata City. To define success, we used the 5-degree classification of Ross et al.

Results: 14 procedures were performed in 12 patients, aged between 2 months and 9 years. Of the total, 6 were intraventricular cysts, 3 midline cysts, 5 paraventricular cysts. All presented any signs or symptoms at the time of the consultation, prevailing among them the alteration of the neurological state and vomiting. After endoscopic fenestration was performed, they presented a favorable clinical evolution in 12 of the 14 procedures and an improvement in at least one imaging criterion in 10 of all procedures. Based on the categorization of Ross et al. we obtained a grade I in 57% of the cases, which implies a permanent complete improvement. The overall complication rate was 7%, presenting post-endoscopy infection in only one case.

Conclusion: Neuroendoscopy should be considered as a first-line option for the treatment of supratentorial cystic lesions. It proved to be a non-invasive method, with which we obtained good results and a low complication rate.

Key words: Neuroendoscopy; Pediatric Neurosurgery; Intraventricular Cysts; Paraventricular Cysts; Supratentorial Cysts

INTRODUCCIÓN

Las técnicas endoscópicas son utilizadas en neurocirugía desde principios del siglo XX.¹⁻⁵ En el año 1910, el urólogo Even Victor L'Espinasse realiza la exéresis endoscópica de los plexos coroideos en dos pacientes con hidrocefalia y luego en 1922 Walter Dandy lo replica en un solo paciente, obteniendo un mal resultado. Debido a la alta tasa de morbilidad y mortalidad esta técnica cae en desuso hasta 1970, en donde resurge el interés gracias a los nuevos avances tecnológicos en las ópticas y los sistemas de iluminación.^{1-3,6-8}

Marcelo D'Agustini
mdagustini@gmail.com

En la patología intraventricular y las lesiones quísticas paraventriculares la neuroendoscopia constituye un método mínimamente invasivo, seguro, con una favorable relación costo-beneficio y una baja tasa de complicaciones comparado al clásico abordaje microquirúrgico.

En la actualidad, las indicaciones de esta técnica se han ampliado notablemente, existen múltiples artículos en la bibliografía sobre su uso en diferentes entidades, tales como la hidrocefalia, quistes intracraneales, tumores intraventriculares, hamartomas hipotalámicos, tumores de la base de cráneo.^{2,3,5,9,10}

El objetivo de este trabajo consiste en presentar el tratamiento endoscópico de quistes cerebrales supratentoriales de diferentes etiologías en pediatría en un único centro de la Argentina.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio transversal retrospectivo desde enero de 2016, hasta diciembre de 2019, en pacientes con lesiones quísticas supratentoriales tratados quirúrgicamente mediante técnica endoscópica, en nuestra institución.

Los criterios de inclusión fueron: menores de 16 años, lesiones quísticas supratentoriales, seguimiento mínimo de 6 meses, tener al menos una resonancia magnética posquirúrgica y tratado mediante un abordaje endoscópico. Se incluyeron para este estudio 12 pacientes con un total de 14 procedimientos endoscópicos. Se excluyeron los quistes de origen tumoral.

Se analizaron las historias clínicas, las variables consideradas fueron: sexo, edad, etiología del quiste, signos y síntomas al momento de la presentación clínica, hallazgos en los estudios por imagen, estrategia terapéutica implementada, las complicaciones y los resultados.

Para la valoración de los resultados postoperatorios se utilizó la clasificación en 5 grados de Ross et al., la cual contempla los objetivos preoperatorios (incluyen el planeamiento endoscópico, por ejemplo, fenestración del quiste o disminución de los sistemas de derivación al mínimo posible) los cambios clínicos e imagenológicos (Tabla 1).¹¹

Desde el punto de vista clínico, el paciente fue clasificado como: “estable”, “con mejoría” o “con empeoramiento” comparando con el estado clínico preoperatorio.

Con respecto a los estudios imagenológicos se consideraron como variables que indicaron mejoramiento, la reducción del tamaño ventricular o del quiste o ventrículos

estables con desaparición del edema peri-ependimario, aumento del espacio subaracnoideo en la convexidad cerebral y centralización de línea media.

El éxito del procedimiento fue considerado “completo” cuando todos los objetivos prequirúrgicos se alcanzaron, y “parcial” cuando fueron logrados más de uno de los objetivos.

Se consideró como mejoría “completa” aquel paciente que presentó la resolución de todos los signos y síntomas y “parcial” si la mejoría clínica no fue total, durante los primeros 6 meses postoperatorio. Si estos cambios persisten por más de 6 meses, se consideró “permanente”, mientras que si pasado este tiempo el paciente presentó nuevamente síntomas, se consideró “transitorio”.¹¹

Para realizar los procedimientos se utilizó, en todos los casos, un endoscopio rígido Karls Storz (modelo DECO) con ópticas de 0 o 30 grados. El equipo utilizado para los procedimientos incluyó como instrumentos indispensables, una sonda Fogarty 3 French (Fr), un coagulador monopolar, una tijera y un fórceps. Todos los procedimientos fueron grabados de forma digital mediante la capturadora de video elgato. Las imágenes fueron editadas con el software Adobe Photoshop CS6.^{12,13}

Procedimiento quirúrgico endoscópico

Todos los procedimientos se realizaron con el paciente bajo anestesia general.

La planificación quirúrgica se basó en la resonancia magnética o tomografía computada preoperatoria. La estrategia se estableció en relación con la localización del quiste y su proximidad a la superficie cortical, esto permitió idear la vía de abordaje teniendo en consideración las

TABLA 1: GRADOS DE ÉXITO DE ROSS ET AL.

Grado	Resultado/ definición	Estado clínico	Y/O	RMN
I	Mejoría completa permanente: todos los objetivos persisten al momento de la evaluación (mínimo 6 meses de seguimiento).	Mejoría o sin cambios	Y	Al menos se cumple un criterio
II	Mejoría completa transitorio: todos los objetivos persisten al momento de la evaluación (mínimo 6 meses de seguimiento), luego una falla.	Mejoría o sin cambios	Y	Al menos se cumple un criterio
III	Mejoría parcial: no todos los objetivos prequirúrgicos (si más de uno) permanecen durante 6 meses postquirúrgicos.	Mejoría o sin cambios	Y	Al menos se cumple un criterio
IV	Dudoso.	Mejoría o sin cambios	Y	No se cumple ningún criterio, pero el tamaño ventricular permanece estable o del quiste
V	Fallo.	Empeoro	O	No se cumple ningún criterio, y aumenta el tamaño ventricular o del quiste

* Tabla 1: El grado de éxito de Ross et al. se basa en: el estado clínico, se considera en relación al estado prequirúrgico: mejoría, sin cambios, empeoro; y/o los cambios que se observan en la RMN postquirúrgica: los criterios son la disminución del tamaño del quiste, el aumento del espacio subaracnoideo, la corrección en la línea media y la desaparición del edema transependimario.

áreas elocuentes, estructuras vasculares que deben mantenerse indemnes y el sitio del quiste a fenestrar, en relación con la cavidad ventricular o espacio subaracnoideo más próximo.

En los casos de los quistes intraventriculares o de la línea media, se ingresó a través del punto de Kocher derecho, teniendo en cuenta que el lado derecho es el hemisferio no dominante en la mayor parte de la población. Por otro lado, para aquellos quistes paraventriculares, el abordaje se realizó en el área más superficial del mismo, comunicándolo a la cavidad ventricular más próxima (Figura 1).

Dentro de la sala operatoria se puso especial atención en la supervisión del entorno para el confort del paciente pediátrico (temperatura, dispositivos que puedan causar lesiones por decúbito, etcétera).

Al paciente se lo ubicó en decúbito dorsal, con la cabeza posicionada en un cabezal tipo herradura y elevado a 30 grados respecto a la mesa quirúrgica, con el objetivo de disminuir la pérdida de sangre y el neumoencéfalo post quirúrgico. La cabeza se orientó según la ubicación de la trepanación planificada en los quistes intraventriculares o de la línea media, mientras que en los paraventriculares fue lateralizada en sentido contralateral al quiste.

La torre de endoscopia se posicionó enfrente del cirujano que manejaba el endoscopio, de manera que le permitiera tener visión de la misma en todo momento. La altura de la mesa se ajustó para permitir al cirujano que manejó el endoscopio, una posición de flexión del codo y de esta manera se logró una postura cómoda y a la vez estable para el manejo del mismo.

Se procedió al rasurado con máquina eléctrica del área a abordar y se realizó la marcación de la incisión arciforme con la base orientada a respetar la vasculatura epicraneal. Se realizó antisepsia e infiltración de la herida con lidocaína al 2% con epinefrina (7 mg/kg como dosis máxima). Se realizó la trepanación con fresa N° 16, y se prosiguió a la apertura lineal de la duramadre con bisturí N° 11, con una extensión de 6-10 mm. Posteriormente se procedió a coagular la corteza cerebral y luego se introdujo el trocar de punción según la dirección y la profundidad preestablecida. Una vez retirado el mandril se colocó el endoscopio.

En los quistes intraventriculares o de línea media se ingresó al ventrículo lateral derecho y se realizó un reconocimiento anatómico, a fin de identificar el plexo coroideo y el foramen de Monro (Figura 2).

El siguiente paso fue localizar el quiste a tratar. El mismo se reconoció a partir del hallazgo de una membrana gris opaca que suele estar vascularizada, no correspondiente con la anatomía normal (Figura 3). Luego se procedió a seleccionar el sitio más adecuado para la fenest-



Figura 1: RMN (izquierda) y dibujo esquemático (derecha) que muestra las diferentes direcciones de los abordajes endoscópicos utilizados según la ubicación del quiste (Flecha roja). 1) vista axial de un quiste periventricular frontal derecho el cual desplaza línea media. Se plantea el abordaje al quiste desde la región más superficial para comunicarlo con la asta frontal del ventrículo derecho. 2) vista coronal de un quiste paraventricular parietal izquierdo en el cual se ingresa al quiste desde la región parietal y se comunica con el ventrículo izquierdo. 3) vista axial de un quiste intraventricular derecho, se realiza un abordaje precoronal ipsilateral, se ingresa al ventrículo lateral derecho y se realiza la fenestración del quiste. 4) vista sagital de un quiste ubicado en la cisterna cuadrigémina.

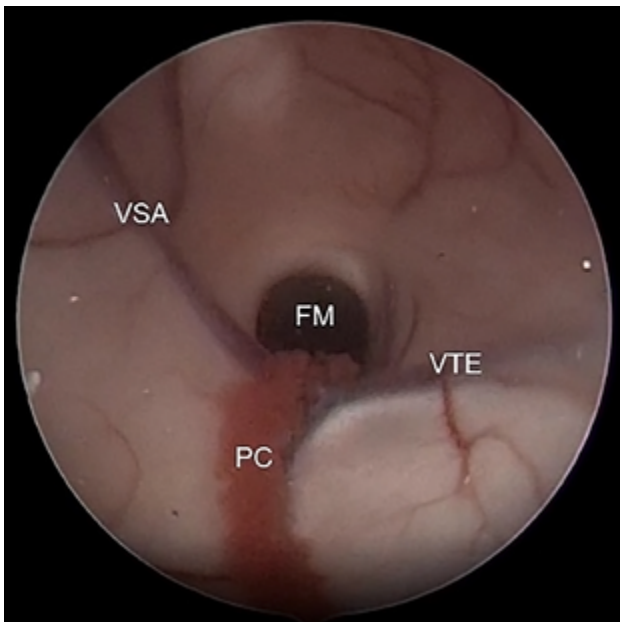


Figura 2: Imagen intraoperatoria del ventrículo lateral derecho en el cual se observa los tres principales reparos anatómicos que se dirigen al foramen de Monro (FM). PC: plexo coroideo, VSA: vena septal anterior, VTE: vena tálamo-estriada.

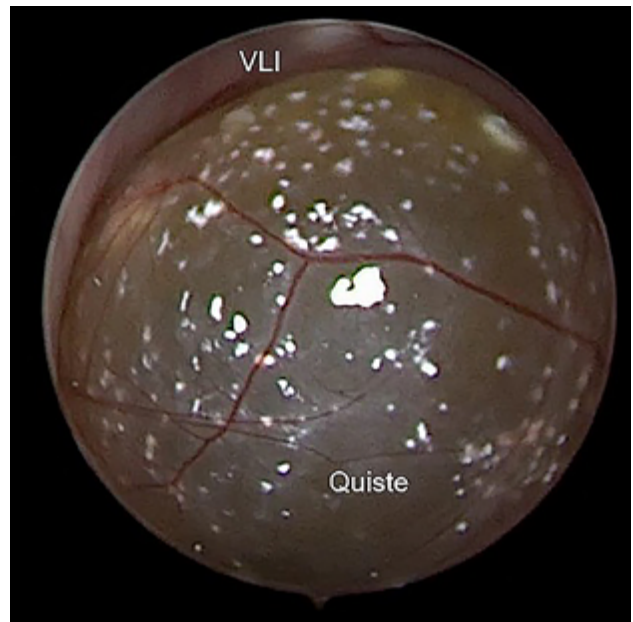


Figura 3: Vista intraoperatoria en donde se puede observar el quiste, el cual posee múltiples vasos en su pared, dentro del ventrículo lateral izquierdo (VLI).

tración del quiste, siendo esta la etapa más importante del procedimiento. Debido a que todos los quistes son anatómicamente similares, el primer paso consistió en navegar observando la mayor superficie del mismo en busca de las zonas que se encontraban libres de vasos sanguíneos. El sitio exacto en el cual se llevó a cabo la fenestración se escogió en base a los siguientes criterios: 1) la zona de mayor translucencia, la cual se condice con un área más frágil y 2) mediante el uso de la irrigación activa y del coagulador monopolar, se reconocieron las zonas de menor resistencia, a nivel de la pared quística. Una vez identificado el lugar, mediante el uso del coagulador monopolar se realizó la ostomía. En caso de ser necesario, se ingresa al quiste y se realiza una segunda comunicación.

En los casos de quistes paraventriculares, se abordó directamente al mismo, se navegó en su interior buscando el área translúcida o aquella donde la pared ventricular genera una prominencia, y se realizó la fenestración de manera similar a la explicada para los quistes intraventriculares (Figura 4).

La ostomía fue ampliada por medio de diferentes técnicas: insuflación de la sonda Fogarty N°3, la realización de descargas con tijeras o disección con pinzas endoscópicas. Todas estas medidas tuvieron como objeto aumentar la ostomía de comunicación provocando disminución de la tasa de fracaso. Una vez logrado lo propuesto en la planificación y habiendo controlado una correcta hemostasia, se da por finalizado el tiempo endoscópico. En el trayecto se colocó una esponja de gelatina absorbible (Spongostan®). Se realizó una duroplastia de manera hermética,

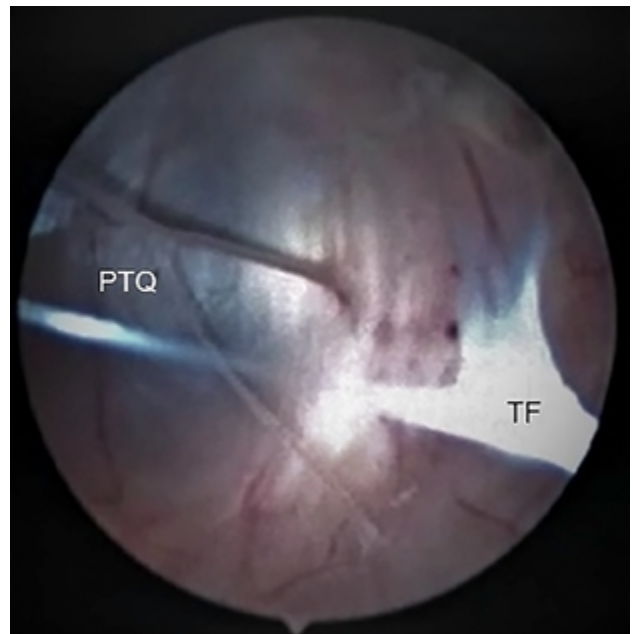


Figura 4: Imagen endoscópica de un abordaje cistoventricular. Al navegar dentro de la cavidad quística se observa la presencia de múltiples tabiques fibrosos (TF), es necesario reconocer la pared translúcida del quiste (PTQ) la cual constituye el área en donde se realiza la ostomía.

se fijó el periostio mediante la colocación de unos puntos cardinales de sutura y luego se finalizó el cierre con la sutura de gálea y piel.

RESULTADOS

Durante los 36 meses comprendidos por este trabajo se

TABLA 2: DATOS DE LOS PROCEDIMIENTOS INCLUIDOS EN EL ESTUDIO

Procedimiento N°	Edad	Sexo	Diagnóstico	Etiología	Ubicación del quiste	Presentación Clínica
1	10 m	M	H. Multitabizada	Post-infeccioso	VLD	Vómitos Somnolencia Macrocefalia Fontanela tensa
2	10 m	M	H. Multitabizada	Post-infeccioso	VLD	Vómitos Somnolencia Macrocefalia Fontanela tensa
3	4 a	F	H. Multitabizada	Post-infeccioso	VLI	Vómitos Somnolencia
4	1 a 10 m	F	Porencefalia soufflante	Post-isquémico	PD	HBC izquierda Espasticidad
5	1 a 10 m	F	Porencefalia soufflante	Post-isquémico	PI	Somnolencia
6	9 a	M	Porencefalia soufflante	Post-isquémico	PI	HBC derecha
7	1 a 6 m	F	Quiste aracnoideo	Congénito	Bifrontal	Macrocefalia Retraso de pautas del desarrollo
8	4 a	F	Quiste aracnoideo	Congénito	CC	Macrocefalia Convulsiones HBC derecha
9	1 a 1 m	F	Quiste aracnoideo	Congénito	CC	Disminución fuerza Hipertonía Retraso de pautas del desarrollo
10	6 a	F	Quiste intraventricular	Post-hemorrágico	VLD	Vómitos Somnolencia Disartia
11	6 a	F	Quiste intraventricular	Post-hemorrágico	VLD	Vómitos Somnolencia
12	7 a	M	Quiste intraventricular	Post-infeccioso	VLI	Vómitos Somnolencia
13	7 a	M	Quiste intraventricular	Post-hemorrágico	TD	Somnolencia
14	2 m	F	Quiste aracnoideo	Congénito	CC	Somnolencia

* Tabla 2: CC: cisterna cuadrigémina, HBC: hemiparesia braquiocrural, H. Multitabizada: Hidrocefalia multitabizada, PD: parietal derecho, PI: parietal izquierdo, TD: temporal derecho, VLD: ventrículo lateral derecho, VLI: ventrículo lateral izquierdo.

incluyeron 12 pacientes (5 de sexo masculino y 7 de sexo femenino). La edad media de los pacientes fue de 4,5 años con un rango de 2 meses a 9 años.

Se realizaron 14 procedimientos endoscópicos, ya que en un paciente fue necesario realizar una segunda intervención debido a que no se logró fenestrar la totalidad de los quistes, mientras que en otro caso el paciente desarrolló un nuevo quiste durante el seguimiento. Del total, 6 (43%) fueron quistes intraventriculares, 3 (21%) quistes de línea media, 5 (36%) quistes paraventriculares (Tabla 2).

Las ubicaciones de los quistes tratados fueron: 4 (29%) en el ventrículo lateral derecho, 3 (21%) a nivel de la cisterna cuadrigémina, 2 (14%) en el ventrículo lateral izquierdo, 3 (21%) en la región parietal, 2 derechos y 1 izquierdo, 1 (7%) temporal derecho y 1 (7%) bifrontal (gráfico 1). Con respecto al origen encontramos que 4 (28,5%) quistes fueron post infeccioso, 4 (28,5%) congénitos, 3 (21%) post isquémico, 3 (21%) post hemorrágico.

Los signos y síntomas más frecuentes al ingreso fueron: somnolencia en 9 casos (64%), vómitos en 6 (43%), macrocefalia en 4 (29%) y con alguna alteración motora solo

3 pacientes (21%) (gráfico 1).

En nuestra serie, se logró llevar a cabo de manera exitosa, según lo planificado pre quirúrgicamente 13 casos, en el restante (caso 1) los objetivos alcanzados fueron parciales ya que no se logró fenestrar todos los quistes y comunicarlos con el sistema de derivación que tenía el paciente, provocando su reintervención a los pocos días por aumento en el tamaño de los quistes que no fueron comunicados.

La evolución clínica fue favorable en 12 de los 14 procedimientos, y los restantes no modificaron su sintomatología.

En relación con las imágenes post quirúrgicas, 10 procedimientos mostraron al menos un criterio de mejoría, en 2 de ellos no se observaron cambios y en los 2 procedimientos restantes la imagen evolucionó desfavorablemente.

En todos los casos, luego de evaluarse el cumplimiento de los objetivos prequirúrgicos, la evolución clínica y la comparación imagenológica pre quirúrgica con la post quirúrgica, se categorizaron los procedimientos según los grados de éxito de Ross et al., tal como muestra la tabla 3, se logró un grado de éxito nivel I en 8 (57%) casos y los restantes fueron categorizados en grupos de a 2 (14%) en los demás grados con excepción del grado IV en el cual no tuvimos ningún paciente (gráfico 2).

La tasa de complicación global fue del 7%, presentando en solo un caso infección post endoscopia, la cual evolucionó favorablemente posterior al tratamiento antibiótico (Tabla 3).

DISCUSIÓN

Los quistes cerebrales intra y paraventriculares poseen múltiples etiologías. En la presente serie de 14 procedimientos, 6 fueron de origen postinfeccioso, 4 congénitos, 3 posthemorrágicos y 1 postisquémico.

La clínica varía ampliamente, desde constituir un hallazgo imagenológico hasta generar síntomas por efecto de masa, observándose con mayor frecuencia signos de foco neurológico o hipertensión endocraneana.^{5,10,14-22} Todos los pacientes de la serie presentaron al momento de la consulta al menos un signo o síntoma, predominando los asociados a hipertensión endocraneana (vómitos, macrocefalia y alteración del estado neurológico). En los estudios por imágenes prequirúrgicas se registró la presencia de signos de masa, siendo la desviación de la línea media el hallazgo más frecuente, observada en 10 casos sin distinción de etiología. En 7 pacientes con hidrocefalia multilocular y quistes intraventriculares se objetivó edema transependimario y disminución de los espacios subaracnoideos; en 3 estudios se evidenció compresión del área

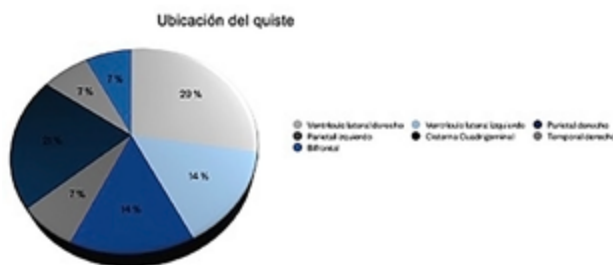


Gráfico 1: Se representa en porcentaje, la ubicación de los quistes tratados.

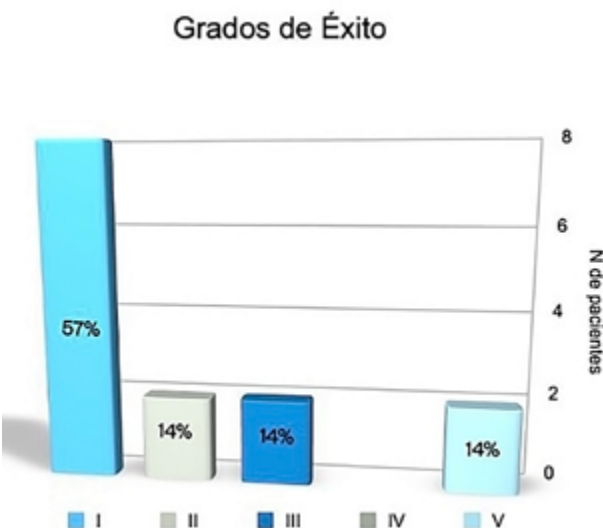


Gráfico 2: Porcentaje de los grados de éxitos obtenidos.

motora, correspondiendo a casos de quistes aracnoideos y porencefalia soufflante y en aquellas imágenes de quistes aracnoideos de la convexidad se observó, a su vez, el colapso ventricular ipsilateral.

La indicación quirúrgica varía notablemente en la bibliografía. En pacientes asintomáticos se toma conducta expectante, se realiza seguimiento y reserva la intervención para aquellos casos que presenten clínica.^{5,10,15-19,21-24} En otra corriente, Raffael C et al. propone realizar tratamiento de pacientes pediátricos asintomáticos menores de 2 años con quistes aracnoideos para permitir el desarrollo normal del cerebro, ya que el crecimiento de estos comprimirá estructuras nerviosas aun cuando el paciente permanezca sin síntomas.^{22,24,25} El-Ghandour propone lo mismo para los quistes ependimarios intraventriculares.²⁴ En los casos asintomáticos de esta serie, se tomó conducta expectante y se solicitó resonancia magnética nuclear cada 6 meses, durante el primer año del diagnóstico y luego cada 12 meses, hasta los 14 años de vida.

La elección del tratamiento adecuado para los quistes cerebrales siempre constituyó tema de discusión. Los procedimientos más utilizados a lo largo de la historia fueron la fenestración microscópica y la colocación de sistemas

TABLA 3: RESULTADOS DE LOS PROCEDIMIENTOS ENDOSCÓPICOS

Procedimiento N°	Planificación prequirúrgica	Estado clínico postquirúrgico	Imagen postquirúrgica	Grado
1	Parcial	Empeoró	Aumento del tamaño del quiste sin fenestrar	V
2	Completo	Mejoría completa permanente	Línea media centrada Presencia del espacio subaracnoideo	I
3	Completo	Mejoría completa permanente	Línea media centrada Presencia del espacio subaracnoideo Desaparición del edema peri endimario	I
4	Completo	Mejoría completa transitoria	Sin cambios	III
5	Completo	Mejoría completa permanente	Disminución del tamaño del quiste Presencia del espacio subaracnoideo	I
6	Completo	Mejoría parcial permanente	Disminución del tamaño del quiste	I
7	Completo	Sin cambios	Aumento del tamaño del quiste	V
8	Completo	Mejoría parcial permanente	Disminución del tamaño ventricular Disminución del tamaño del quiste	I
9	Completo	Mejoría parcial permanente	Sin cambios	III
10	Completo	Mejoría completa transitoria	Disminución del tamaño ventricular Disminución del tamaño del quiste	II
11	Completo	Mejoría completa permanente	Disminución del tamaño del quiste	I
12	Completo	Mejoría completa permanente	Disminución del tamaño ventricular Disminución del tamaño del quiste	I
13	Completo	Mejoría completa permanente	Disminución del tamaño ventricular Disminución del tamaño del quiste Desaparición del edema peri endimario	I
14	Completo	Mejoría completa transitoria	Disminución del tamaño ventricular Presencia del espacio subaracnoideo	II

de derivación de líquido cefalorraquídeo.^{15,16,20-22,26,27,30} Sus resultados terapéuticos se han publicado en gran cantidad de artículos científicos, mostrando tasas de éxito que varían entre un 45% a 96% en relación a la mejoría clínica e imagenológica y un 7,4% a 12,4% en la tasa de recirugía.^{21-24,26} Estos procedimientos no están exentos de complicaciones, encontrándose dentro de las más frecuentes las disfunciones mecánicas y las infecciones de las derivaciones.^{21,23,27-29} Chen Y et al. sugiere en su metaanálisis sobre quistes aracnoideos, que la colocación de un sistema de derivación debe ser considerado como el tratamiento de última línea.⁴

En los últimos años, gracias a los avances tecnológicos, ha aumentado notablemente el uso de la neuroendoscopia como método terapéutico,^{14,21,26,27,30,31} con una tasa de fenestración que varía entre el 87 a 97% y una mejoría clínica del 66 al 97%^{10,21,26,32} generó un cambio de paradigma en el tratamiento de los quistes cerebrales.

Es importante realizar una correcta planificación previa al tratamiento de los quistes cerebrales por vía endoscópica, para lo cual se necesita una tomografía computada o resonancia magnética.³³⁻³⁵ El éxito de la cirugía depende-

rá de la experiencia del cirujano y de la correcta selección del paciente.^{14,27,31,36,37}

El abordaje dependerá del tipo de quiste y su ubicación: en el caso de los intraventriculares del lado derecho y aquellos ubicados en la línea media, se ingresa por el punto de Kocher derecho hacia el ventrículo lateral y se realiza la fenestración del quiste (si el mismo se ubica en el ventrículo lateral izquierdo, se opta por el punto de Kocher ipsilateral) y para aquellos de ubicación paraventricular, el agujero de trépano se ubica sobre la porción más superficial del cráneo y se realiza la comunicación cistoventricular.^{5,16,27,33-35} El-Ghandour propone, en los casos de quistes aracnoideos de la cisterna cuadrigémina, realizar el abordaje según la presencia o no de hidrocefalia, el tamaño y la proyección del mismo en relación con el sistema ventricular y la cisterna.^{13,27,34} Cinalli et al. presenta 7 pacientes con quistes aracnoideos tratados por vía endoscópica, 3 de ellos asociados a hidrocefalia: en 5 casos se controlaron los síntomas completamente, en 1 caso fue necesario realizar una nueva endoscopia y en otro se colocó una válvula lumboperitoneal de manera temporal; la hidrocefalia fue controlada en todos los casos.³⁸

El sitio y el tamaño de la ostomía para fenestrar el quiste es también tema de debate.^{21,26,30,33,36} Respecto al sitio, en los quistes se sugiere realizar el ostoma en la región avascular del mismo.^{11,21,33} Por su parte, Gangemi define el sitio para la ostomía cistovenricular endoscópica donde la pared ventricular genera una prominencia dentro del quiste.¹⁴ En relación al tamaño, la gran mayoría de los autores la realiza con Fogerty 3Fr sin necesidad de colocar catéter para prevenir su oclusión;^{11,21,26,30,31,36} otros, sugieren coagular siempre que se permita los bordes del ostoma, extraer remanentes con tijeras, fórceps o realizar múltiples fenestraciones para disminuir el riesgo del cierre.^{36,33,37,39}

El paciente número 7 de la serie de 14 casos presentó un quiste aracnoideo bifrontal y se le realizó un abordaje supraorbitario con el fin de fenestrar la lámina terminalis. El mismo fue descrito por Krause en el año 1908 para la resección de los meningiomas de la base del cráneo^{20,40,41} y desde entonces se han reportado numerosos usos.^{4,40,43} Existe poca bibliografía de la fenestración de la lámina terminalis por vía endoscópica⁴²⁻⁴⁴ pese a que constituye una vía directa al tercer ventrículo ampliamente utilizada en el tratamiento de la hidrocefalia no comunicante.^{8,11,31,43,44} Spena et al. describe la fenestración endoscópica de la misma por vía subfrontal en cadáveres y la sugiere como alternativa.⁴ Por otro lado, Beer-Furlan et al. proponen en un estudio cadavérico la fenestración interhemisférica de la lámina terminalis mediante un simple agujero de trépano frontal inmediatamente lateral al seno sagital superior.⁴³

La realización de neuroendoscopia para el tratamiento de los quistes cerebrales sintomáticos presenta tasas de éxito muy favorables respecto a métodos terapéuticos utilizados anteriormente (cirugía microscópica a cielo abierto y colocación de sistemas de derivación de líquido cefalorraquídeo). Pese a esto, se debe mencionar, que en los estudios por imágenes postoperatorios la disminución del tamaño de los quistes se observa solo en un 80% de los casos, dependiendo de la etiología del mismo, existiendo menor variación en los quistes aracnoideos.^{10,21,22,24,26,28,33,35} En una serie de 21 casos de quistes cerebrales tratados por

vía endoscópica Tamburini et al. reporta la mejoría clínica de 17 pacientes (80,9%) y la disminución significativa del tamaño en estudios por imágenes en todos los casos.²¹ Gangemi presenta una tasa de éxito del 91% de los casos sin necesidad de un tratamiento quirúrgico secundario.³³ El Damaty realizó el tratamiento en 3 pacientes con quistes ependimarios logrando la mejoría clínica y la reducción del tamaño en los controles por imágenes de todos los casos.²² En otro artículo de Gangemi et al. se presentó la fenestración endoscópica de 22 quistes intra y paraventriculares con una tasa de éxito del 91%, considerando curado al paciente que no necesitó un sistema de derivación o cirugía a cielo abierto.³⁴

En la serie presentada en este trabajo 12 procedimientos (85%) presentaron una evolución clínica favorable y, en relación a los estudios por imágenes de control postoperatorio, en 10 casos (72%) se observó mejoría, en 2 (14%) no se observaron cambios y en otros 2 (14%) la imagen evolucionó desfavorablemente. Con 1 solo caso de infección, la tasa de complicaciones fue baja, coincidiendo con lo descrito por la bibliografía.

La neuroendoscopia permite realizar una cirugía mínimamente invasiva, con menor riesgo de lesiones traumáticas o complicaciones neuroquirúrgicas, constituyendo un método más económico y con un periodo de internación menor en comparación con los tratamientos microquirúrgicos.^{3,10,13,15,21,30,35,37} Existen autores que recomiendan el uso de sistemas de navegación para disminuir las complicaciones y facilitar la ubicación de los quistes^{3,30,32} y en caso de ocurrir un sangrado intraquirúrgico mínimo, la irrigación permite realizar hemostasia correctamente.^{24,36}

CONCLUSIÓN

La neuroendoscopia demostró ser, en nuestra serie, un método eficaz para el tratamiento de los quistes cerebrales supratentoriales. Consideramos que podría ser una alternativa válida como tratamiento de primera línea de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

- Dandy WE, Blackfan KD. An experimental and clinical study of internal hydrocephalus. *JAMA*. 1913;61(25):2216-7.
- Harris LW. Endoscopic techniques in neurosurgery. *Microsurgery*. 1994;15(8):541-6.
- Oertel JM, Baldauf J, Schoeder HW, Gaab MR. Endoscopic options in children: experience with 134 procedures. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;3(2):81-9.
- Spena G, Fasel J, Tribolet Nd, Radovanovic I. Subfrontal endoscopic fenestration of lamina terminalis: an anatomical study. *Minim Invasive Neurosurg* 2008;51(6):319-23.
- Xi-An Z, Songtao Q, Yuping P. Endoscopic treatment of intraventricular cerebrospinal fluid cysts: 10 consecutive cases. *Minim Invasive Neurosurg*. 2009;52(4):158-62.
- Hsu W, Li KW, Bookland M, Jallo GI. Keyhole to the brain: Walter Dandy and neuroendoscopy. *J Neurosurg Pediatr*. 2009;3(5):439-42.
- Li KW, Nelson C, Suk I, Jallo GI. Neuroendoscopy: past, present, and future. *Neurosurg Focus*. 2005;19(6):E1.
- Oertel JM, Vulcus S, Schroeder HW, Konerding MA, Wagner W, Gaab MR. Endoscopic transventricular third ventriculostomy through the lamina terminalis. *J Neurosurg*. 2010;113(6):1261-9.
- Shim KW, Park EK, Kim DS, Choi JU. Neuroendoscopy: Current and Future Perspectives. *J Korean Neurosurg Soc*. 2017;60(3): 322-6.

10. Zhang Y, Wang C, Liu P, Gao X. Clinical Application of Neuroendoscopic Techniques. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2000;75(2):133-41.
11. Ros B, Romero L, Ibáñez G, Iglesias S, Rius F, Pérez S, Arráez MA. Success criteria in pediatric neuroendoscopic procedures. Proposal for classification of results after 67 operations. *Childs Nerv Syst.* 2012;28(5):691-7.
12. Gaab M. Instrumentation: Endoscopes and Equipment. *World Neurosurg.* 2013;79(2):11-21.
13. Guzman R, Arjun VP, Zerah M, Sainte Rose C. Use of the Neuro Balloon catheter for endoscopic third Ventriculostomy. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;11(3):302-6.
14. Boutarouch M, El Ouahabi A, Rifi L, Arkha Y, Derraz S, El Khamlichi A. Management of intracranial arachnoid cysts: institutional experience with initial 32 cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg.* 2008;110(1):1-7.
15. Copley P, Kirkman MA, Thompson D, James G, Aquilina K. Endoscopic surgery for intraventricular arachnoid cysts in children: clinical presentation, radiological features, management, and outcomes over a 12-year period. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(2):257-66.
16. Mankotia DS, Sardana H, Sinha S, Sharma BS, Suri A, Borkar SA, Satyarthee GD, Chandra PS. Pediatric interhemispheric arachnoid cyst: an institutional experience. *J Pediatr Neurosci.* 2016;11(1):29-34.
17. Martínez-Lage JF, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, López-Guerrero AL. Hydrocephalus and arachnoid cyst. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1643-52.
18. Oertel JM, Baldauf J, Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic cystoventriculostomy for treatment of paraxial arachnoid cysts. *J Neurosurg.* 2009;110(4):792-9.
19. Rabiei K, Jaraj D, Marlow T, Jensen C, Skooq L, Wikkelso C. Prevalence and symptoms of intracranial arachnoid cysts: a population-based study. *J Neurol.* 2016;263(4):689-94.
20. Silva G, Sari R, Bolukbasi FH, Altas M, Isik N, Elmaci I. Microsurgical fenestration and cystoperitoneal shunt through preauricular subtemporal keyhole craniotomy for the treatment of symptomatic middle fossa arachnoid cysts in children. *Childs Nerv Syst.* 2015;31(1):87-93.
21. Tamburrini G, D'Angelo L, Paternoster G, Massimi L, Caldarelli M, Di Rocco C. Endoscopic management of intra and paraventricular CSF cysts. *Childs Nerv Syst.* 2007;23(6):645-51.
22. Yu L, Qi S, Peng Y, Fan J. Endoscopic approach for quadrigeminal cistern arachnoid cyst. *Br J Neurosurg.* 2016;30(4):429-37.
23. Ciricillo SF, Cogen PH, Harsh GR, Edwards MS. Intracranial arachnoid cysts in children. A comparison of the effects of fenestration and shunting. *J Neurosurg.* 1991;74(2):230-5.
24. El-Ghandour NM. Endoscopic treatment of intraventricular ependymal cysts in children: personal experience and review of literature. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(12):2441-8.
25. Raffel C, McComb JG. To shunt or to fenestrate: which is the best surgical treatment for arachnoid cysts in pediatric patients? *Neurosurgery.* 1988;23(3):338-42.
26. Di Rocco F, Yoshino M, Oi S. Neuroendoscopic transventricular ventriculocystostomy in treatment for intracranial cysts. *J Neurosurg.* 2005;103(1):54-60.
27. Nowoslawska E, Poliss L, Kaniewska D, Mijolajczyk W, Krawczyk J, Szymanski W, et al. Neuroendoscopic techniques in the treatment of arachnoid cysts in children and comparison with other operative methods. *Childs Nerv Syst.* 2006;22(6):599-606.
28. Chen Y, Fang HJ, Li ZF, Yu SY, Li CZ, Wu ZB, et al. Treatment of Middle Cranial Fossa Arachnoid Cysts: A Systematic Review and Meta-Analysis. *World Neurosurg.* 2016;92:480-90.
29. Texakalidis P, Tora MS, Wetzel JS, Chern JJ. Endoscopic third ventriculostomy versus shunt for pediatric hydrocephalus: a systematic literature review and meta-analysis. *Childs Nerv Syst.* 2019;35(8):1283-93.
30. Oertel JM, Baldauf J, Schroeder HW, Gaab MR. Endoscopic cystoventriculostomy for treatment of paraxial arachnoid cysts. *J Neurosurg.* 2009;110(4):792-9.
31. Spennato P, Cinalli G, Ruggiero C, Aliberti F, Trischitta V, Cianciulli E. Neuroendoscopic treatment of multiloculated hydrocephalus in children. *J Neurosurg.* 2007;106(1):29-35.
32. El Damaty A, Marx S, Fleck S, Schroeder HW. Neuroendoscopic Approach to Intracranial Ependymal Cysts. *World Neurosurg.* 2017;97:383-9.
33. Gangemi M, Mياuri F, Godano U, Mascari C, Longatti PL, Marzucco M. Endoscopic treatment of para- and intraventricular cerebrospinal fluid cysts. *Minim Invasive Neurosurg.* 2000;43(3):153-8.
34. Gangemi M, Seneca V, Colella G, Cioffi V, Imperato A, Maiuri F. Endoscopy versus microsurgical cyst excision and shunting for treating intracranial arachnoid cyst. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8(2):158-64.
35. Giannetti AV, Ferreira Fraga SM, Silva MC, Guergel-Giannetti J. Endoscopic treatment of interhemispheric arachnoid cysts. *Pediatr Neurosurg.* 2012;48(3):157-62.
36. El-Ghandour NM. Endoscopic treatment of quadrigeminal arachnoid cysts in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;12(5):521-8.
37. Hinojosa L, Bustamante JL, Colombo G, Gómez Avalos M, Tello Brogiolo N, Longuinho A. Efectividad y técnica quirúrgica de la neuroendoscopia para el tratamiento de la hidrocefalia en menores de un año. *Rev Argent Neuroc.* 2016;31(1):36-42.
38. Cinalli G, Peretta P, Spennato P, Savarese L, Varone A, Vedova P, Grimaldi G, Ragazzi P, Ruggiero C, Ciacjulli E, Maggi G. Neuroendoscopic management of interhemispheric cyst in children. *J Neurosurg.* 2006;105(3):194-202.
39. Peraio S, Amen MM, Ali MM, Zaher A, Taha M, Tamburrini G. Endoscopic Management of Pediatric Complex Hydrocephalus. *World Neurosurg.* 2018;116:482-90.
40. Reisch R, Pernecky A, Filippi R. Surgical technique of the supraorbital key-hole craniotomy. *Surg Neurol.* 2003;59(3):223-7.
41. Zumofen DW, Rychen J, Roethlisberger M, Taub E, Kalbermatten D, Nossek E, Potts M, Guzman R, Riina HA, Mariani L. A review of the literature on the transillary supraorbital keyhole approach. *World Neurosurg.* 2017;98:614-24.
42. Abdou MS, Cohen AR. Endoscopic surgery of the third ventricle: the subfrontal trans-lamina terminalis approach. *Minim Invasive Neurosurg.* 2000;43(3):208-11.
43. Beer-Furlan A, Pinto FG, Evins AI, et al. Interhemispheric Endoscopic Fenestration of the Lamina Terminalis through a Single Frontal Burr Hole. *J Neurol Surg B Skull Base.* 2014;75(4):268-72.
44. Mura J, Figueiredo EG, Carmona P, Palma-Fellemberg A, De Faria JW. The anterior ventriculo-cisternostomy: the pioneers work revisited. *J Neurol Surg.* 2013;74(3):146-51.
45. Grunert P. From the idea to its realization: the evolution of minimally invasive techniques in neurosurgery. *Minim Invasive Surg.* 2013(6):171369.

COMENTARIO

Los autores presentan una revisión retrospectiva de 14 procedimientos endoscópicos en 12 pacientes pediátricos con lesiones quísticas supratentoriales durante un período de 4 años. Están bien definidos los criterios de inclusión y exclusión así como la planificación pre operatoria. Se describe con abundancia de detalles el procedimiento quirúrgico en todos sus aspectos: disposición del quirófano y su acondicionamiento, instrumental endoscópico utilizado, posición

del paciente y la técnica quirúrgica empleada con documentación gráfica muy descriptiva. Los casos son correctamente presentados, así como también los resultados post operatorios. La evolución clínica y radiológica es muy buena, con bajo porcentaje de complicaciones. En resumen, una excelente serie de casos tratados con técnicas mínimamente invasivas con muy buenos resultados.

Gustavo Tróccoli
Jefe Neurocirugía Hospital Interzonal. Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.

Infecciones asociadas a drenaje ventricular al exterior: incidencia y factores de riesgo

Amparo Sáenz,¹ Romina Argañaraz,¹ Carolina Epelbaum,² Mariel Sanchez,³ Beatriz Mantese,¹

¹Servicio de Neurocirugía, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina.

²Servicio de Infectología, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina.

³Servicio de Pediatría, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La utilización de drenajes ventriculares al exterior (DVE) es uno de los procedimientos más frecuentes dentro de la neurocirugía. Los DVE presentan una elevada tasa de infección, con valores que van desde 3-22 %.

Las publicaciones que hablan acerca de los factores de riesgo asociados a IAD son limitadas al hemisferio norte, por lo tanto, los resultados no son tan fácilmente trasladables a nuestro medio. Creemos que es importante conocer los factores de riesgo que predisponen a las IAD en nuestra comunidad, para poder prevenirlas y evitarlas.

Materiales y métodos: Estudio analítico retrospectivo de una cohorte de 66 pacientes pediátricos que recibieron 137 DVE. Se analizaron los factores considerados de riesgo para infección asociada al drenaje (IAD).

Resultados: De los 66 pacientes analizados con DVE, 15 (22.7%; IC 95%: 14-34,5) presentaron una IAD. Los pacientes que presentaron fístula de LCR (65,2% vs 0%; $p < 0,0001$), desconexión del sistema (60% vs 16% $p < 0,007$), obstrucción (75% vs 19% $p = 0,03$), menor edad (2 vs 9 $p = 0,03$), internación prolongada (68 vs 42; $p = < 0,000$), mayor tiempo en quirófano (462 vs 113; $p = < 0,000$), y mayor número de recambios (4 vs 1; $p = < 0,000$) mostraron una incidencia de IAD significativamente superior.

Conclusión: La incidencia anual de IAD en nuestra población fue del 22,7%.

La fístula de LCR junto con la desconexión y la obstrucción del sistema parecerían ser factores de riesgo para IAD. La edad, el tiempo de internación, la duración de la cirugía y el número de recambios parecerían ser también factores de riesgo para las IAD.

Palabras clave: Drenaje Ventricular al Exterior; Infecciones; Factores de Riesgo; Pediatría

ABSTRACT

Introduction: The use of external ventricular drainage (EVD) is one of the most frequent procedures within neurosurgery. EVDs present a high infection rate, with values ranging from 3-22%.

Information about risk factors associated with EVD are limited to the northern hemisphere, therefore, the results are not so easily transferable to our environment. We believe that it is important to know the risk factors that predispose EVD's infections in our community, in order to prevent and avoid them.

Materials and methods: We performed a retrospective analytical study of a cohort of 66 pediatric patients who received 137 EVD. Risk factors for EVD infections were analyzed.

Results: Of the 66 patients analyzed with EVD, 15 (22.7%; 95% CI: 14-34.5) presented an EVD infection. CSF fistula (65.2% vs 0%; $p < 0.0001$), disconnection (60% vs 16% $p < 0.007$), obstruction (75% vs 19% $p = 0.03$), younger age (2 vs 9 $p = 0.03$), prolonged hospitalization (68 vs 42; $p = < 0.000$), longer time in the operating room (462 vs 113; $p = < 0.000$), and greater number of replacements (4 vs 1; $p = < 0.000$) showed a significantly higher incidence of EVD infections.

Conclusion: The annual incidence of ADI in our population was 22.7%. CSF fistula along with system disconnection and obstruction, younger age, length of stay, surgery duration, and number of replacements appear to be risk factors for EVD infections.

Key words: External Ventricular Drainage; Infections; Risk Factors; Pediatrics

INTRODUCCIÓN

La utilización de drenajes ventriculares al exterior (DVE) es uno de los procedimientos más frecuentes dentro de la neurocirugía.¹⁻³ Se utilizan para el tratamiento de la hidrocefalia en pacientes en los que se considera que el trastorno va a ser transitorio (tumor de fosa posterior, hemorragia intraventricular), o para el tratamiento de la pioventriculitis en pacientes con una derivación ventrículo-peritoneal (DVP) infectada. Los DVE presentan una elevada tasa de infección, con valores que van desde 3-22%.¹⁻⁴ Los pacientes que cursan con una infección asociada al drenaje (IAD) son más propensos a evolucionar con un coeficiente intelectual disminuido, retraso de adquisición de pautas madurativas, convulsiones, disfun-

ciones valvulares reiteradas y otras complicaciones.^{5,6}

Las publicaciones que hablan acerca de los factores de riesgo asociados a IAD son limitadas al hemisferio norte,^{3,7-9} por lo tanto los resultados no son tan fácilmente trasladables a nuestro medio. Creemos que es importante conocer los factores de riesgo que predisponen a las IAD en nuestra comunidad, para poder prevenirlas y evitarlas.

Objetivo

Estimar la incidencia de infección asociada al drenaje en nuestro hospital y los factores de riesgo que la predisponen.

MATERIALES Y MÉTODOS

Lugar, fecha y población

Se realizó un estudio analítico retrospectivo de una cohorte de pacientes pediátricos a los que se colocaron DVE

Amparo Sáenz

amparo_saenz@hotmail.com

en el Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Se incluyeron todos los niños que se hospitalizaron entre el 01/06/2016 y 01/07/2017 (1 año) que requirieron un DVE.

Base de datos

De los registros electrónicos de la institución se obtuvo información sobre edad, sexo, patología de base, condición por la que se colocó el DVE y presencia de IAD. Al mismo tiempo se obtuvo información sobre condiciones consideradas habitualmente como factores de riesgo para IAD como: presencia de fístula de LCR, desconexión, obstrucción, retiro involuntario del sistema, tiempo de internación, duración de la cirugía y recambios de DVE. Se exploró la asociación entre estos factores de riesgo y la IAD.

Definición de infección asociada al drenaje ventricular al exterior

A los efectos del presente informe se consideró la definición de infección asociada al DVE utilizada por las guías de la IDSA (Infectious Diseases Society of America).¹⁰ En los casos que al paciente se le colocó un DVE por una causa no infecciosa, se consideró infección asociada al DVE cuando presentó síntomas clínicos sugestivos de infección (fiebre, leucocitosis o aumento de reactantes de fase aguda) y cultivo de LCR positivo.

En los casos que al paciente se colocó un DVE por pioventriculitis, se consideró infección asociada al DVE cuando la infección original se encontraba resuelta, y posteriormente presentó síntomas clínicos sugestivos de infección y cultivo de LCR positivo para un germen distinto al original.

Análisis estadístico

Se realizó la prueba de Kolmogórov-Smirnov donde se comprobó que la muestra no presenta una distribución simétrica, por lo tanto, para el análisis descriptivo se utilizó mediana e intervalo intercuartilo, y para el análisis estadístico se utilizaron test no paramétricos.

Las variables continuas se reportaron como mediana e intervalo intercuartilo, mientras que las variables categóricas se presentan como frecuencia absoluta y porcentaje (con cálculo del IC 95 % para los principales resultados).

Para evaluar la asociación entre sobreinfección y fístula de líquido cefalorraquídeo, obstrucción, desconexión y retiro del sistema (variables categóricas) se utilizó el test de Fisher, considerando como estadísticamente significativo a un valor de $p < 0.05$.

Para analizar la asociación entre sobreinfección y variables continuas como edad, días de internación, minutos en quirófano y número de DVE, se utilizó el test de Wil-

coxon Rank Sum considerando como estadísticamente significativo a un valor de $p < 0.05$.

Los datos se analizaron utilizando el programa STATA IC/15.1.

RESULTADOS

Población

Se analizaron 66 pacientes pediátricos a los que se colocaron 137 DVE en el Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Presentaron una mediana de edad de 6,5 años (3-12).

De los pacientes analizados 11 (17%) casos presentaban tumores supratentoriales, 13 (20%) tumores infratentoriales, 15 (23%) hidrocefalia congénita, 17 (26%) sangrado intraventricular/subaracnoideo/ intraparenquimatoso, 7 (11 %) hidrocefalia post-infecciosa, 1 (2%) hidrocefalia post-traumatismo y 2 (3%) pseudotumor cerebrii.

De los 66 pacientes a los que se les colocaron DVE, 31 (48%) casos fueron para tratamiento de pioventriculitis, 23 (35%) por hidrocefalia, 10 (15%) por sangrado intraventricular, 1 (2%) por traumatismo encéfalo craneano y 1 (2%) para tratamiento de colecciones subdurales.

Infección asociada al drenaje

De los 66 pacientes analizados con DVE, 15 (22.7%; IC 95%: 14-34,5) presentaron una IAD. Al mismo tiempo, 23 de ellos (34,8% IC 95%: 24,2-47,2) presentaron fístula de LCR, 10 (15,1% IC 95%: 8,2-26,1) desconexión del sistema, 4 (6% IC 95%: 2,2-15,3) obstrucción del sistema y 4 (6% IC 95%: 2,2-15,3) retiro involuntario.

Los pacientes que presentaron fístula de LCR (n=23) mostraron una incidencia de IAD significativamente mayor que aquellos sin fístula (n=43) (65,2% vs 0%; $p < 0,0001$), al igual que los pacientes que presentaron desconexión del sistema (n=10) comparada con aquellos sin desconexión del sistema (n=56) (60% vs 16% $p < 0,007$) y los pacientes con obstrucción del sistema (n=4) en comparación con los que no presentaron obstrucción del sistema (75% vs 19% $p = 0,03$). No se encontró diferencia estadísticamente significativa entre retiro involuntario e IAD ($p = 0,65$).

Al analizar la edad de los pacientes, se observó que los que presentaron una IAD presentaron una mediana de edad de 2 años (1-12 años) mientras que los que no tuvieron una IAD presentaron una mediana de edad de 9 años (4-13 años). Esta diferencia fue estadísticamente significativa ($p = 0,03$).

Los pacientes que presentaron una IAD permanecieron internados una mediana de 68 días (41-82) en comparación con 24 días (17-34) para los no infectados, esta diferencia fue estadísticamente significativa (68 vs 42;

$p < 0,000$). En cuanto al tiempo transcurrido dentro de quirófano las medianas son 462 (285-570) minutos vs 113 (82-175) minutos para infectados vs no infectados, esta diferencia fue estadísticamente significativa (462 vs 113; $p < 0,000$). La cantidad de sistemas de DVE utilizados en los pacientes infectados fue de 4 (3-5) en comparación con los no infectados que fue de 1 (1-2), esta diferencia también fue estadísticamente significativa (4 vs 1; $p < 0,000$).

DISCUSIÓN

Se analizaron los distintos factores de riesgo para IAD en nuestro medio y se compararon con los resultados encontrados en la bibliografía internacional.

Recambio de DVE

Se han estudiado exhaustivamente los factores que predisponen las infecciones en los pacientes con DVE. Uno de los más controversiales es la duración del DVE. En el primer trabajo realizado por Mayhall et al.,¹¹ en 1984, se sugiere recambiar los DVE cada 5 días, sin embargo, esta tendencia ha cambiado en los últimos años ya que se evidenció que las infecciones son más frecuentes en pacientes con mayor número de recambios, debido a que el ingreso a quirófano es un factor de riesgo importante.^{1,8,12-15} En concordancia con lo publicado, observamos que los pacientes con mayor número de recambios son más propensos a presentar IAD.

Fístula, obstrucción, desconexión y retiro involuntario del sistema

La fístula de LCR pericatéter^{4,16-18} es otro factor de riesgo importante. Se cree que el mecanismo por el cual se produce la infección sería la colonización de la piel y el consiguiente ascenso de los gérmenes a través del catéter hacia el espacio intraventricular; la fístula favorecería la permeabilización de este espacio. En los pacientes pediátricos es difícil conseguir una exteriorización a 5 cm del sitio de ingreso, además no suelen respetar el decúbito y la inmovilización de la cabeza, por lo tanto, el riesgo de fístula es mayor que en la población adulta.^{4,13,15} Coincidentemente con la evidencia detallada previamente, encontramos que la fístula de LCR se asocia a IAD. De la muestra analizada los 15 pacientes que presentaron una IAD, todos ellos tuvieron fístula de LCR.

Al mismo tiempo, decidimos explorar la asociación entre desconexión del sistema e IAD. Encontramos que existe una asociación positiva entre estos dos factores y creemos que se produce a causa de la desconexión del sistema con la apertura del mismo al exterior, lo que posibilita el ingreso de gérmenes.

Por otro lado, la obstrucción del sistema también se aso-

ció a IAD, en este caso creemos que se debe a la desobstrucción manual que se realiza rutinariamente ante esta complicación, a fin de evitar el ingreso a quirófano para recambio del sistema.

Cuando analizamos el retiro involuntario del DVE, que es un factor de riesgo descrito para IAD,^{1,14} no encontramos una diferencia estadísticamente significativa.

Duración de la internación

La internación prolongada acarrea consecuencias como la colonización de los pacientes con gérmenes intrahospituarios, lesiones de la piel por decúbito, mala higiene, entre otras.^{19,20} Esto puede generar IAD por el traspaso de los gérmenes desde la piel hacia el líquido intraventricular a través de lesiones cutáneas descriptas o de la misma colonización del catéter proximal. Concordantemente con lo publicado, encontramos que, en nuestra población, la internación prolongada se asoció a IAD.

Edad

Otro de los factores de riesgo para infecciones asociadas a los drenajes es la edad menor a 2 años. Se cree que se debe a que los pacientes menores presentan un sistema inmune inmaduro, además de encontrarse sometidos a otros factores de riesgo que pueden aumentar la frecuencia de infecciones.²¹⁻²³ En nuestra cohorte hallamos que la mediana de edad para los pacientes con IAD era de 2 años (1-12) en comparación con la mediana de edad para los pacientes sin IAD que era de 9 años (4-13). Esta diferencia fue estadísticamente significativa.

Tiempo transcurrido en quirófano

La prolongación del tiempo de cirugía es un factor de riesgo independiente para infecciones postoperatorias; el paciente corre riesgo de infectarse debido al estado de susceptibilidad en el que se encuentra donde la barrera principal para los gérmenes, que es la piel, se encuentra interrumpida.^{24,25} Además, los métodos desinfectantes y esterilizantes van perdiendo eficacia a medida que pasan las horas.²⁶ En acuerdo con la bibliografía, encontramos que los pacientes con IAD presentaban una media de minutos transcurridos en quirófano significativamente mayor que los pacientes sin IAD.

CONCLUSIÓN

La incidencia anual de IAD en nuestra población fue del 22,7%. La fístula de LCR junto con la desconexión y la obstrucción del sistema, la edad, el tiempo de internación, la duración de la cirugía y el número de recambios parecerían ser factores de riesgo para IAD, no así el retiro involuntario del mismo.

BIBLIOGRAFÍA

- Camacho EF, Boszczowski Í, Basso M, Jeng BCP, Freire MP, Guimarães T, et al. Infection rate and risk factors associated with infections related to external ventricular drain. *Infection*. 3rd ed. 2011 Jan 25;39(1):47–51.
- Scheithauer S, Bürgel U, Bickenbach J, Häfner H, Haase G, Waitschies B, et al. External ventricular and lumbar drainage-associated meningoventriculitis: prospective analysis of time-dependent infection rates and risk factor analysis. *Infection*. 2010 Mar 24;38(3):205–9.
- Arabi Y, Memish ZA, Balkhy HH, Francis C, Ferayan A, Shimemeri AI, et al. Ventriculostomy-associated infections: Incidence and risk factors. *American Journal of Infection Control*. 2005 Apr;33(3):137–43.
- Park J, Choi Y-J, Ohk B, Chang H-H. Cerebrospinal Fluid Leak at Percutaneous Exit of Ventricular Catheter as a Crucial Risk Factor for External Ventricular Drainage-Related Infection in Adult Neurosurgical Patients. *World Neurosurgery*. Elsevier Inc; 2017 Oct 30;109:1–6.
- Simon TD, Riva-Cambrin J, Srivastava R, Bratton SL, Dean JM, Kestle JRW, et al. Hospital care for children with hydrocephalus in the United States: utilization, charges, comorbidities, and deaths. *J Neurosurg Pediatr*. 2008 Feb;1(2):131–7.
- Blount JP, Campbell JA, Haines SJ. Complications in ventricular cerebrospinal fluid shunting. *Neurosurg Clin N Am*. 1993 Oct;4(4):633–56.
- Holloway KL, Barnes T, Choi S, Bullock R, Marshall LF, Eisenberg HM, et al. Ventriculostomy infections: the effect of monitoring duration and catheter exchange in 584 patients. *Journal of Neurosurgery*. 1996 Sep;85(3):419–24.
- Bota DP, Lefranc F, Vilallobos HR, Brimiouille S, Vincent J-L. Ventriculostomy-related infections in critically ill patients: a 6-year experience. *Journal of Neurosurgery*. 2005 Sep;103(3):468–72.
- O'Neill BR, Velez DA, Braxton EE, Whiting D, Oh MY. A survey of ventriculostomy and intracranial pressure monitor placement practices. *World Neurosurgery*. Elsevier; 2008 Sep 1;70(3):268–73.
- Tunkel AR, Hasbun R, Bhimraj A, Byers K, Kaplan SL, Scheld WM, et al. 2017 Infectious Diseases Society of America's Clinical Practice Guidelines for Healthcare-Associated Ventriculitis and Meningitis*. *Clinical Infectious Diseases*. 7 ed. 2017 Feb 14;64(6):e34–e65.
- Mayhall CG, Archer NH, Lamb VA, Spadora AC, Baggett JW, Ward JD, et al. Ventriculostomy-related infections. A prospective epidemiologic study. *N Engl J Med*. 1984 Mar 1;310(9):553–9.
- Lo CH, Spelman D, Bailey M, Cooper DJ, Rosenfeld JV, Brecknell JE. External ventricular drain infections are independent of drain duration: an argument against elective revision. *Journal of Neurosurgery*. 3rd ed. 2007 Mar;106(3):378–83.
- Omar MA, Mohd Haspani MS. The risk factors of external ventricular drainage-related infection at hospital kuala lumpur: an observational study. *Malays J Med Sci*. 2010 Jul;17(3):48–54.
- Hoefnagel D, Dammers R, Laak-Poort Ter MP, Avezaat CJJ. Risk factors for infections related to external ventricular drainage. *Acta Neurochir*. 2008 Feb 19;150(3):209–14.
- Smith RW, Alksne JF. Infections complicating the use of external ventriculostomy. *Journal of Neurosurgery*. 1976 May;44(5):567–70.
- Lyke KE, Obasanjo OO, Williams MA, O'Brien M, Chotani R, Perl TM. Ventriculitis complicating use of intraventricular catheters in adult neurosurgical patients. *Clin Infect Dis*. 2001 Dec 15;33(12):2028–33.
- Bogdahn U, Lau W, Hassel W, Gunreben G, Mertens HG, Brawanski A. Continuous-pressure controlled, external ventricular drainage for treatment of acute hydrocephalus--evaluation of risk factors. *Neurosurgery*. 1992 Nov;31(5):898–903--discussion903–4.
- Korinek AM, Reina M, Boch AL, Rivera AO, De Bels D, Puybasset L. Prevention of external ventricular drain--related ventriculitis. *Acta Neurochir*. Springer-Verlag; 2005 Jan;147(1):39–45--discussion45–6.
- Blum-Menezes D, Bratfich OJ, Padoveze MC, Moretti ML. Hospital strain colonization by *Staphylococcus epidermidis*. *Braz J Med Biol Res*. 6 ed. Brazilian Journal of Medical and Biological Research; 2009 Mar;42(3):294–8.
- Williams DC, Selassie AW, Russell WS, Borg KT, Basco WT. Risk Factors for Admission and Prolonged Length of Stay in Pediatric Isolated Skull Fractures. *Pediatr Emerg Care*. 2017 Dec;33(12):e146–51.
- Kebriaci MA, Shoja MM, Salinas SM, Falkenstrom KL, Sribnick EA, Tubbs RS, et al. Shunt infection in the first year of life. *J Neurosurg Pediatr*. American Association of Neurological Surgeons; 2013 Jul;12(1):44–8.
- Bruinsma N, Stobberingh EE, Herpers MJ, Vles JS, Weber BJ, Gavilanes DA. Subcutaneous ventricular catheter reservoir and ventriculoperitoneal drain-related infections in preterm infants and young children. *Clin Microbiol Infect*. 2000 Apr;6(4):202–6.
- Pople IK, Bayston R, Hayward RD. Infection of cerebrospinal fluid shunts in infants: a study of etiological factors. *Journal of Neurosurgery*. Journal of Neurosurgery Publishing Group; 1992 Jul;77(1):29–36.
- Cheng H, Chen BP-H, Soleas IM, Ferko NC, Cameron CG, Hinoul P. Prolonged Operative Duration Increases Risk of Surgical Site Infections: A Systematic Review. *Surg Infect (Larchmt)*. 2017 Aug;18(6):722–35.
- Korol E, Johnston K, Waser N, Sifakis F, Jafri HS, Lo M, et al. A systematic review of risk factors associated with surgical site infections among surgical patients. *Khan AU, editor. PLoS ONE*. Public Library of Science; 2013;8(12):e83743.
- Joseph A, Bayramzadeh S, Zamani Z, Rostenberg B. Safety, Performance, and Satisfaction Outcomes in the Operating Room: A Literature Review. *HERD*. 2018 Apr;11(2):137–50.

COMENTARIO

Se realizó un estudio estadístico detallado y retrospectivo de una de las complicaciones de más alta incidencia en una práctica frecuente en neurocirugía como es la derivación ventricular al exterior (DVE).

Se analizaron 66 procedimientos DVE efectuados en el Hospital “Prof. Juan P. Garrahan” durante el período comprendido entre junio del 2016 a julio del 2017, determinándose una incidencia del 22,7% de infecciones y su relación con los distintos factores de riesgo predisponentes.

Como resultado del estudio se pudo establecer que las complicaciones técnicas como fistulas de LCR, la desconexión del sistema y la obstrucción del mismo, son factores directamente relacionados con la infección asociada a la DVE. También fueron considerados otros factores de riesgo tales como la edad, el tiempo de cirugía y la internación prolongada.

El gran mérito de este trabajo es visibilizar uno de los problemas de la práctica cotidiana en la neurocirugía, sobre

todo pediátrica, permitiendo a partir del mismo contar con datos en nuestro medio.

Tomando como punto de partida este trabajo sería interesante poder establecer un estudio prospectivo con el objetivo de incluir todos los factores que pueden ser susceptibles de análisis ya sea en el procedimiento quirúrgico y posterior al mismo en el cuidado y el mantenimiento del sistema para intentar disminuir los riesgos de infección teniendo en cuenta que estos requieren de una atención multidisciplinaria (Neurocirujano, terapia intensiva, infectólogo, enfermería).

Héctor Miguel Belziti

Jefe Neurocirugía Hospital de San Isidro. Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

Los autores presentan un trabajo estadístico en cuanto a los factores de riesgo a considerar, en las infecciones de los drenajes ventriculares externos.

Resaltó la importancia de este trabajo en varios aspectos. En primer lugar y como bien dicen los autores no hay publicaciones en Argentina en el análisis de esta problemática, por lo que automáticamente se transforma en un artículo de referencia para los neurocirujanos habituados en el manejo de los DVE. En segundo lugar, el rigor estadístico. Es de importancia capital en este tipo de trabajos, el análisis detallado de las variables, y su resultado, definiendo finalmente, y siguiendo ese criterio, que la desconexión del sistema, la fistula pericatéter y la obstrucción del sistema son las causas estadísticamente significativas más frecuentes y directamente relacionadas de las infecciones de los drenajes ventriculares.

Marcelo D'Agustini

Jefe Neurocirugía Hospital Sor María Ludovica. La Plata, Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

Considero que se trata de un importante aporte al tema tratado, está perfectamente confeccionado con una abundante bibliografía y es de sumo interés para la especialidad, tal vez sería útil la recomendación de donde deberían ser internados dependiente de la patología causal.

Guillermo Ajler

Decano del Colegio Argentino de Neurocirujanos. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Aspectos neuroquirúrgicos de las mucopolisacaridosis

Graciela Zuccaro^{1,2,3}

¹Clínica Trinidad Palermo. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

²Centro Universitario CEMIC. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

³Sanatorio Mater Dei. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Mucopolisacaridosis es una rara enfermedad que afecta al metabolismo de los mucopolisacaridos debida a la ausencia o deficiencia de las enzimas encargadas de su síntesis lo que produce depósitos de aminoglucósidos en casi todos los tejidos del organismo. De acuerdo a la enzima faltante se clasifican los distintos tipos de la enfermedad, siendo más frecuente el Tipo I con sus tres variantes: Hurler, Hurler-Sheie y Sheie de distinta gravedad y tratamiento. Al nacimiento el niño no presenta síntomas, éstos van apareciendo a partir del año de vida: retardo físico y mental, múltiples deformidades esqueléticas, hepatoesplenomegalia, sordera, opacidades corneanas, entre otras. La intervención neuroquirúrgica en esta entidad es en dos patologías: la hidrocefalia, que al no presentar los signos clásicos de hipertensión endocraneana puede ser confundida con atrofia y la compresión medular cervical por los depósitos de mucopolisacáridos en vértebras, ligamentos y leptomeninges.

Palabras clave: Depósitos de Glicosaminoglicósidos; Hidrocefalia; Atrofia Cerebral; Compresión Medular Cervical

ABSTRACT

Mucopolysaccharidosis is a rare illness that involves the metabolism of mucopolysaccharides, that due to the absence or deficiency of corresponding enzymes, accumulate in almost all the tissues of the body. According to which enzyme is missing, different types of the disease have been identified; the most frequent being Type I with its three variants: Hurler, Hurler-Sheie, and Sheie. Symptoms of this disorder progress and range from mental and physical retardation, multiple skeletal deformities, hepatosplenomegaly, deafness, and corneal opacities among others. Children affected usually appear normal at birth and the slowness in their development may be the first evidence of the disorder whose progression is downhill. Neurosurgical intervention occurs in two pathologies: hydrocephalus that does not show signs of intracranial hypertension and can be confused with atrophy, and cervical cord compression due to storage of mucopolysaccharides in vertebrae, ligaments, and leptomeninges.

Key words: Glycosaminoglycoside Deposits; Hydrocephalus; Cerebral Atrophy; Cervical Cord Compression

La mucopolisacaridosis (MPS) es una condición infrecuente que pertenece al gran grupo de los errores congénitos del metabolismo. Se caracteriza por defectos en el catabolismo de los glicosaminoglicósidos (GAGS) por deficiencia de la enzima catalizadora, por lo que se produce el depósito progresivo de GAGS en los lisosomas celulares de diferentes tejidos de la economía produciendo lentos cambios patológicos en múltiples sistemas afectando la calidad de vida a corto o mediano plazo.

Los GAGS son polímeros de alto peso molecular en los cuales el ácido úrico y los aminoglucósidos o sus ésteres sulfatados son la principal unidad estructural y son excretados por orina en los sujetos afectados.

Según el GAG acumulado en los lisosomas celulares por el déficit de la enzima correspondiente, actualmente se describen 11 subtipos de MPS, conduciendo a fenotipos variables, con diferentes formas de progresión y severidad, y aun en pacientes con el mismo subtipo hay grandes diferencias en gravedad por el distinto nivel de enzima residual.

La acumulación de GAGS afecta prácticamente a todos los tejidos del organismo humano.

La primera mención de esta patología fue hecha por Hunter en 1917 que la describió como un síndrome con-

sistente en retardo físico y mental, múltiples deformidades esqueléticas, hepatoesplenomegalia y opacidad de las córneas.¹

Posteriormente Hurler, en 1919, y Pfaundler, en 1920, corroboraron esta descripción en casos similares, y Ellis, en 1936, sugirió el término de “gargolismo” a esta patología por la apariencia de los pacientes “large head, inhuman facies and deformed limbs”.²

Casi la totalidad de los órganos son afectados: grandes células vacuoladas conteniendo GAGS pueden encontrarse en cartílagos, tendones, periostio, pericardio, endocardio, paredes vasculares particularmente la íntima de las arterias coronarias, cartílago del árbol bronquial y los alvéolos suelen estar ocupados por células lipoides. La médula ósea es reemplazada en parte por tejido conectivo, el hígado adquiere gran volumen hasta duplicar a veces su tamaño.

A nivel del SNC la afectación es muy grave: las neuronas están edematizadas y vacuoladas por los depósitos de GAGS y sus núcleos desplazados periféricamente sobre todo a nivel de la corteza. También las células de los ganglios de la base, del tronco cerebral, de las astas anteriores de la médula y de Purkinge contienen los depósitos de GAGS. Frecuentemente las meninges están fibrosas y contienen similares depósitos de GAGS lo que suele alterar la circulación del LCR.³

En el año 2008, la Dra. Luisa Bay por entonces jefa del

Graciela Zuccaro
gnzuccaro@gmail.com

Servicio de “Errores Congénitos del Metabolismo” del Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan dirigió y publicó los resultados de un “Consenso de diagnóstico y tratamiento de la Mucopolisacaridosis tipo 1”.⁴ Allí se estableció que los pacientes con MPS Tipo I se clasificaban según su gravedad en tres formas clínicas: Hurler, Hurler-Sheie y Sheie. Como del consenso no se pudo generar un score clínico para diferenciar cada una de las tres formas, se decidió definir una forma clínica “severa” correspondiente a lo que se llamaba síndrome de Hurler y una forma “atenuada” que comprendía los casos de Hurler-Sheie y Sheie. Esta clasificación fue muy importante porque la terapéutica difiere para los distintos tipos, y sabemos que estas terapéuticas requieren un importante esfuerzo económico dado que son excesivamente costosas.

La forma severa se define por signos clínicos antes de los 12 meses de edad o antes de los 30 meses de edad, pero con retraso madurativo y fenotipo para MPS1 o un hermano con MPS severa.

El resto de los pacientes corresponden a las formas atenuadas. El retraso madurativo, la cifosis, la artropatía, la macrocefalia y la cardiomiopatía fueron los signos más valorados por el Consenso para esta clasificación.

Según un Registro Internacional de pacientes con MPS1, en América Latina hay un 30% de formas graves versus un 60% en el resto del mundo.⁵ Ello podría deberse, según la Dra. Bay en que haya un fenotipo diferente en nuestras regiones o que se están clasificando como atenuados pacientes con formas severas, lo que impactaría mucho en el tratamiento.

El diagnóstico y tratamiento temprano en ambas formas de enfermedad, mejora el pronóstico y en niños trasplantados antes de los 9 meses el desarrollo cognitivo es normal a largo plazo, por eso es importante la pesquisa neonatal. En un recién nacido con diagnóstico confirmado, si se inicia el tratamiento con reemplazo enzimático hasta decidir la necesidad del trasplante, se puede modificar el fenotipo.⁶

Con respecto a las neuroimágenes de las MPS, en TC se observan áreas de atenuación disminuida en la sustancia blanca periventricular. A diferencia de otras leucodistrofias la atenuación no es uniforme en todas las regiones del cerebro.

La RM muestra un patrón característico: en T1 existen múltiples áreas de intensidad disminuida en la sustancia blanca que corresponden al acúmulo de células espumosas (“células gorgólicas”) dentro de espacios de Virchow-Robin dilatados. El T2 muestra áreas focales de intensidad aumentada que corresponden a los acúmulos de células que contienen GAGS entremezcladas con zonas de menor intensidad.^{4,7}

Desde el punto de vista neuroquirúrgico son dos las patologías que nos conciernen: la hidrocefalia y la compresión a nivel de la charnela occipito-atloidea y médula cervical.

En las mucopolisacaridosis la hidrocefalia puede ser multifactorial: depósitos de gangliósidos en el Sistema Nervioso Central reducción del drenaje venoso por compresión a nivel de la charnela occipito-atloidea, síndrome de Arnold Chiari, que muchas veces se detecta en esta patología.

Si los GAGS se depositan en el espacio subaracnoideo bloquean la circulación del líquido cefalorraquídeo provocando hidrocefalia, al igual que si se depositan en las granulaciones de Pacchioni, pero en este caso bloquean la absorción del LCR. En ambos casos se produce hidrocefalia comunicante. Si el depósito de GAGS es subependimario a nivel del acueducto de Silvio, situación muy poco frecuente, la hidrocefalia es obstructiva. En ambas situaciones el tratamiento es quirúrgico, pero con técnicas diferentes. En MPS el 85% de las hidrocefalias son comunicantes y sólo un 15% obstructivas.

La hidrocefalia es mucho más frecuente en las MPS I y II y menos en las otras variantes.

Si los GAGS se depositan en la sustancia blanca y ganglios de la base, se produce destrucción tisular en el SNC, compresión de los vasos del parénquima con dilatación de los espacios perivasculares y ESA conduciendo lentamente a la atrofia cerebral con dilatación pasiva de los ventrículos mimetizando hidrocefalia.

Es importante diferenciar hidrocefalia, que requiere tratamiento, de la atrofia que no lo requiere.

Los niños también pueden presentar macrocefalia sin hidrocefalia por depósitos de GAGS en los distintos tejimientos.

Los depósitos de GAGS se manifiestan en la RMN con una intensidad anormal y hay pequeños focos isquémicos alrededor de los vasos del parénquima. Cuando la RMN con espectroscopía muestra una disociación del N-fenilaspártato estaría indicando progresión hacia la atrofia cerebral y por ende al deterioro cognitivo.

Es muy importante diferenciar hidrocefalia verdadera de atrofia cerebral, dado que en esta patología la hidrocefalia no se presenta con los signos clásicos de hipertensión endocraneana, pues suele ser normotensiva, sino por un lento deterioro neurológico con progresivo decaimiento, muy similar a los pacientes que van hacia la atrofia cerebral.

Un experimentado neurorradiólogo puede diferenciar ambas patologías por la turbulencia a nivel del sistema ventricular en una RMN con dinámica de flujo de LCR. También una punción lumbar con manometría es de gran ayuda, y si la presión no es alta, porque muchas es-

tas hidrocefalias son normotensivas, la prueba terapéutica de extraer LCR y evaluar el posterior comportamiento del paciente, permite diferenciar ambas patologías.

El tratamiento de la hidrocefalia comunicante es la derivación del LCR: ventrículo-peritoneal, preferentemente en los niños y ventrículo atrial en los adultos. También se puede realizar la derivación lumboperitoneal, para acortar el recorrido por el tejido celular subcutáneo, muchas veces engrosado por los GAGS, preferentemente con válvulas programables para evitar la shunt dependencia. Este último procedimiento lo realizamos en una paciente de 12 años porque nos resultó muy dificultoso atravesar con el pasador el severo engrosamiento del subcutáneo.

La complicación más frecuente que hemos encontrado en estos pacientes fue la obstrucción del shunt por los depósitos de GAGS y menos frecuentemente las complicaciones inherentes a los shunts: infección, obstrucción, desprendimiento, etc.

En los pocos casos de hidrocefalia obstructiva, el tratamiento de elección es la tercer ventriculostomía endoscópica, que evita la incorporación de un cuerpo extraño, cual es el shunt. Solo pudimos realizarlo en un solo caso que fracasó seguramente por fallas en la reabsorción por depósitos de GAGS a nivel de las granulaciones de Pachioni y finalmente tuvimos que colocar el shunt.

La otra patología que nos concierne en esta devastante enfermedad es la compresión cervical que se debe inicialmente al depósito de GAGS en huesos, cartílagos, ligamentos y dura.

A nivel espinal son múltiples las lesiones óseas: falta de osificación anterior de los cuerpos vertebrales, vértebras hipoplásicas, estenosis del canal tanto a nivel occipito-cervical, cervical, cervicotarácico o toracolumbar. Como neurocirujana no especialista en columna, sólo he tenido experiencia con los dos primeros niveles. La patología cervical es más frecuente en los casos de MPS tipo IV y VI y menos en el tipo I.

Cuando un paciente con MPS presenta síntomas de compresión cervical, debe ser estudiado con TC sin contraste con reconstrucción 3D, RMN de columna total con y sin contraste, potenciales evocados somatosensitivos y evaluación urológica. La hipoplasia de las apófisis

odontoides combinada con la laxitud ligamentaria debe ser estudiada con radiografías en hiperflexión e hiperextensión para descartar inestabilidad atlanto-axial en cuyo caso debe procederse a la fijación.

Los pacientes que no presentan síntomas deben ser evaluados desde el punto de vista neurológico mensualmente y RMN de columna cervical cada 6 meses.

En el Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan durante mi gestión operamos tres pacientes con severa compresión cervical con la técnica "open door". Uno solo de los casos fue exitoso, una niña de 6 años con cuadriparesia progresiva de corta evolución que recuperó totalmente 3 meses después y tras intensiva rehabilitación, en cambio los otros dos casos que llegaron tardíamente a la consulta con varios meses de compresión medular, no recuperaron y uno de ellos llegó a la cuadriplejía definitiva al año de la cirugía.

Respecto a la técnica: con bone scalp se incidieron las láminas en su extremo izquierdo y se limaron en su extremo derecho sin incidir totalmente, tan solo hasta permitir quebrarlas y colocar plaquetas de titanio de 2.0 en la apertura del lado izquierdo. Encontramos una dura totalmente engrosada sin latido, y ante la duda de la imposibilidad de poder realizar su posterior cierre ni siquiera con plástica, resolvimos no abrirla y tal vez haya sido la causa del fracaso de los otros dos casos, donde no fue suficiente la descompresiva osteoligamentaria.

CONCLUSIÓN

La mucopolisacaridosis es una entidad muy poco frecuente pero muy devastante dado que afecta a casi todos los tejidos de la economía. Parecería que el diagnóstico precoz neonatal y el reemplazo enzimático correspondiente, evitaría la afectación multiorgánica.

Hay poca experiencia neuroquirúrgica en esta patología. Las dos patologías de nuestra incumbencia asociadas son la hidrocefalia y la compresión medular cervical. La hidrocefalia es habitualmente comunicante, por lo que el gold standard es la derivación del LCR; y la compresión cervical cuyo tratamiento es la descompresiva osteoligamentaria y eventual plástica de duramadre.

BIBLIOGRAFÍA

- Hunter C. A rare disease in two brothers. *Proc. Roy. Soc. Med.* 1917; 10:104.
- Ellis R, Sheldon W, Capon N. Gargolysm. *Quart. J. Med* 1936; 5: 11
- Colmenares-Bonilla D, Collin-Gonzalez C, Gonzalez Segoviano A, Esquivel-García E. Diagnosis of Mucopolysaccharidosis base on History and Clinical Features. *Cureus.* 2018; 10(11):3617-3620.
- Bay L et al. Consenso de diagnóstico y tratamiento de la mucopolisacaridosis tipo 1. Grupo de trabajo de Enfermedades Poco Frecuentes. *Arch Argent Pediatr.* 2008; 106:361-368.
- Muñoz-Rojas MV. Clinical Manifestation and Treatment of Mucopolysaccharidosis Type 1 Patients in Latin America as Compared with the rest of the World. *J Inherit Metab Dis.* 2011; 34:1029-1037.
- Parini R. Open issues in Mucopolysaccharidosis type 1-Hurler. *Orphanet Journal of Rare Dis.* 2017;12:112-120.
- Weinsten M, Chuang S. Enfermedades de la sustancia blanca. En Richard E. Latchaw: Diagnóstico por Imagen en Resonancia Magnética y Tomografía Computada de Cabeza, Cuello y Columna. Ed Mosby-Year Book Europe Ltd, España. 1992;385-391.

COMENTARIO

Los avances en el tratamiento de las MPS, han incrementado la expectativa de vida de los pacientes afectados. Como muestra esta excelente comunicación de casos y revisión de la bibliografía, las complicaciones neuroquirúrgicas plantean aun hoy, un importante desafío para su manejo. Aunque el tratamiento de la hidrocefalia, no guarda mayores diferencias con otros pacientes, la compresión medular por aumento del espesor de la duramadre secundaria al depósito de MPS, es una causa importante de morbimortalidad. El manejo de esta compresión no se encuentra estandarizado. El autor plantea su hipótesis sobre "que podría haber mejorado" el resultado de la cirugía. Será necesario en el futuro tener en cuenta este mensaje a fin de aplicarlo en otros pacientes y poder confirmar así, su beneficio.

Víctor Muñoz

Jefe de Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad. Córdoba, Argentina.

Biopsia Estereotáctica de tumores de tronco en pediatría. Indicaciones actuales y perspectivas futuras

Ramiro José del Rio, Javier Gonzalez Ramos

Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: Los tumores de tronco constituyen neoplasias frecuentes en pediatría. Durante las últimas décadas y con el avance de los métodos de estudios por imágenes fueron desarrolladas clasificaciones con implicancias diagnósticas y terapéuticas. Hoy en día la biopsia estereotáctica es un tema controversial especialmente en las lesiones difusas. El objetivo del presente artículo es realizar una actualización de las indicaciones de este tipo de procedimiento en pediatría analizando también perspectivas futuras.

Desarrollo: En la actualidad las biopsias estereotácticas en tumores de tronco tienen indicaciones precisas ante tumores sin indicación quirúrgica o en casos no quirúrgicos. En pacientes con lesiones atípicas definida por imagen, presentación clínica o edad fuera del rango habitual se torna necesario el diagnóstico por anatomía patológica. El avance del estudio oncológico por biología molecular despertó interés en los gliomas difusos de la protuberancia. Hoy en día es aceptada la realización de esta cirugía en caso de protocolos de investigación, aunque la misma no tenga relevancia en la evolución del paciente.

La toma de tejido para determinar la aplicación de tratamientos blanco junto a técnicas que posibilitan la aplicación de fármacos por microcatéteres colocados directamente en la lesión son posibles futuras aplicaciones de la estereotaxia para este tipo de tumores.

Conclusiones: Los tumores de tronco en pediatría, por ser una patología frecuente, requieren un capítulo especial. Los avances en la clasificación de estos junto con los nuevos métodos de estudio de biología molecular tornan necesario definir las indicaciones de biopsia estereotáctica en este tipo de lesiones pudiendo cambiar el paradigma en un futuro cercano.

Palabras clave: Esterotaxia en Pediatría; Tumores de Tronco Encefálico; Manejo de Tumores de Tronco

ABSTRACT

Introduction: Brainstem tumors are frequent neoplasms in pediatrics. During the last decades and with the advancement of imaging methods, classifications with diagnostic and therapeutic implications were developed. Today the stereotaxic biopsy is a controversial topic especially in diffuse lesions.

Objectives: To update the indications for this type of procedure in pediatrics, also analyzing future perspectives.

Discussion: At the present, stereotaxic biopsies in brainstem tumors have precise indications for tumors without surgical indication or in non-surgical cases. In patients with atypical lesions defined by MRI, clinical presentation or age outside the usual range, diagnosis by pathological anatomy becomes necessary.

Advances in molecular biology in oncology have sparked interest in diffuse gliomas of the pons. Nowadays, the performance of this surgery is accepted in the case of research protocols, although it has no relevance in the patient's outcome.

Taking tissue to determine the application of target treatments together with techniques that allow the application of drugs by microcatheters placed directly in the lesion are possible future applications of stereotaxy for this type of tumors.

Conclusions: Brainstem tumors in pediatrics, as they are a frequent pathology, require a special chapter. Advances in the classification of these, together with new molecular biology study methods make it necessary to define the indications for stereotaxic biopsy for this type of lesion, which may change the paradigm in the future.

Key words: Pediatric Stereotaxis; Brain Stem Tumors; Brain Stem Tumors management

INTRODUCCIÓN

Los tumores del sistema nervioso central constituyen la forma más común de neoplasias sólidas en la infancia.¹ Aproximadamente el 15% se encuentran localizados en el tronco encefálico siendo la estirpe glial la más frecuente.²⁻⁸

Hasta mediados del siglo XX, previo a la aparición de los modernos métodos de estudios por imágenes, este tipo de patología eran poco conocida y de mal pronóstico. Es así como Bailey en los años 30 la consideraría "un capítulo pesimista en la historia de la neurocirugía".⁹ Recién

en la década del 60 serían reportadas las primeras series quirúrgicas de la mano de Alvisi, Olivecrona y Pool.¹⁰⁻¹²

El desarrollo de las neuroimágenes modernas en la década del 80 permitió grandes avances. Las primeras clasificaciones arribaron y dieron fin al concepto del tumor de tronco como entidad única.^{2,5,9}

En 1978 fue reportada la primera biopsia estereotáctica del tronco encefálico, sin embargo, al ser considerada riesgosa y con pobres resultados sería desaconsejada un tiempo más tarde. Allbright et al. publicó en 1993 la utilidad de la resonancia magnética como método suficiente para el diagnóstico de lesiones difusas pontinas desaconsejando el estudio histopatológico.¹³

En los últimos años los descubrimientos en el campo de la biología molecular abrieron un innovador camino para

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

Ramiro del Rio

rjdelrio@gmail.com

develar varios interrogantes que aún persisten, teniendo implicancias en los campos de la neuroncología y la neurocirugía.⁴

Es así como hoy en día encontramos discrepancias e interrogantes entre diferentes equipos neuroquirúrgicos sobre la conveniencia de realizar este tipo de intervención en pacientes pediátricos.

El objetivo del presente manuscrito es describir y actualizar las indicaciones de la biopsia estereotáxica en tumores de tronco en pacientes pediátricos haciendo hincapié en los previamente llamados gliomas difusos de protuberancia.

Indicaciones clásicas

En 1985, Ebstein publicó la primera clasificación de tumores de tronco¹⁴ siendo el punto de partida para poder encasillar esta entidad en diferentes grupos, a partir de aquí esta entidad sería organizada por diferentes autores^{1,9,14-17} (Tabla 1). En el año 1999 Maurice Choux desarrolla una división que pasará ser la más utilizada hasta el día de hoy.¹⁸

Ya en el siglo XXI Guillame y posteriormente Sousa agrupan las neoplasias de tronco según sus indicaciones terapéuticas, considerando las lesiones focales, exofíticas y bulboprotuberanciales quirúrgicas, las difusas solo factible de tratamiento oncológico y las tectales con conducta expectante^{9,17} (Tabla 2).

Mención especial tienen los tumores difusos que representan aproximadamente el 70% de todos los tumores de tronco. En 1993 Albright postula la suficiencia del estudio por imágenes para el diagnóstico para este tipo sin necesidad de ser confirmado en forma invasiva.¹³ A su vez La biopsia estereotáxica puede no ser representativa ya que pacientes estudiados por dicho método que informaban gliomas de bajo grado, sufrieron un desenlace fatal demostrando que a pesar del informe benigno de anatomía patológica se trataban de lesiones anaplásicas (grado III o IV de la OMS).

Teniendo en cuenta estas últimas consideraciones surge la pregunta sobre cuáles son las lesiones que deberían ser sometidas a biopsia estereotáxica en la actualidad.

Las circunstancias que pueden motivar este procedimiento son principalmente 3:

Un cuadro clínico no habitual en tumores difusos, edad de presentación poco común e imágenes que generan dudas a la hora de clasificarlas.

1. Cuadro clínico: Habitualmente las neoplasias difusas se presentan con un cuadro progresivo no mayor a tres meses de evolución. El mismo puede presentar uno o más de los siguientes signos: parálisis de algún par craneal, generalmente VI o VII por su localización en protuberancia; hemiparesia y ataxia.⁷ En caso



Figura 1: IRMN T1. Paciente con derivación ventricular peritoneal por hidrocefalia (nótese el artefacto en la imagen) con posterior diagnóstico de lesión difusa de protuberancia al año del procedimiento. Dada la discrepancia entre el tiempo de evolución de la hidrocefalia y el momento de diagnóstico del tumor fue necesaria la biopsia.

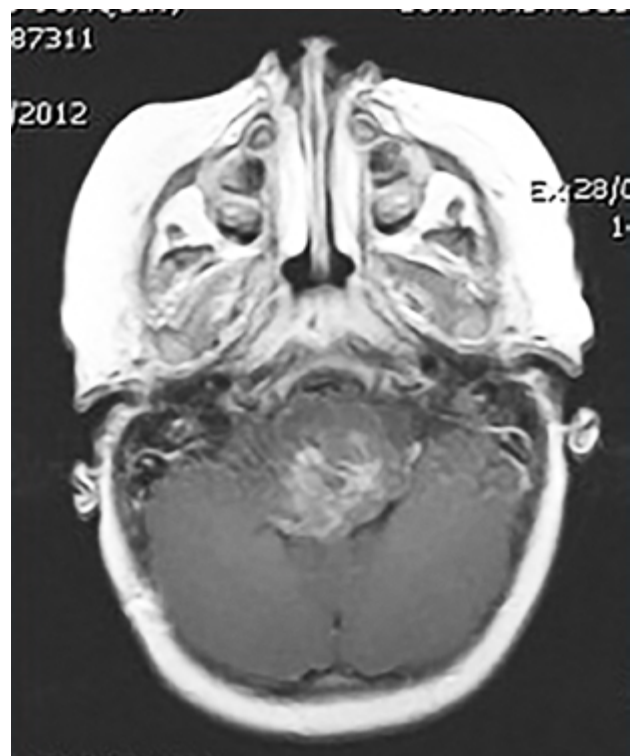


Figura 2: IRMN T1. Imagen atípica en tumor difuso de protuberancia. Con gadolinio tiene un comportamiento no habitual con refuerzo solo en la parte posterior de la misma.

TABLA 1: ALGUNAS DE LAS CLASIFICACIONES DE LOS TUMORES DE TRONCO A LO LARGO DE LOS AÑOS

Autor	Clasificación	Método utilizado
Epstein (1985)	Intrínseco	TAC
	Difuso	
	Focal	
	Cérvicomedular	
	Exofítico	
	Anterolateral dentro del ángulo pontocerebeloso	
	Pósterolateral dentro del brachium pontis	
	Posterior dentro del cuarto ventrículo	
	Diseminado	
	Citología positiva	
Citología negativa		
Epstein y wisoff (1990)	Difuso	IRM
	Focal	
	Unión bulbomedular	
	Quístico	
	Dorsal exofítico	
Fischbein et al (1996)	Mesencéfalo	IRM
	Difuso, focal, tectal	
	Protuberancia	
	Difuso, focal	
	Bulbo	
Choux et al (1999)	Tipo i: difuso (hipodenso, hipointenso sin refuerzo)	TAC
	Tipo ii: intrínseco y focal (sólido o quístico)	IRM
	Tipo iii: exofítico, tanto dorsal como lateral	
	Tipo iv: bulbomedular	
Guillermo et al (2001)	Infantiles	IRM
	Difuso intrínseco	
	Focal tectal	
	Posterior exofítico, bulbomedular, otros focales	
	Asociados a neurofibromatosis tipo 1	
	Adulto	
	Difuso intrínseco de bajo grado	
	Intrínseco maligno	
	Tumores similares a los pediátricos (focal tectal, pilocítico quístico, posterior exofítico, difuso intrínseco pontino)	
Sousa et al (2004)	Infantiles	IRM
	Tumores difusos	
	Tumores focales (con/sin componente exofítico)	
	Mesencéfalicos	
	Protuberanciales	
	Unión bulbomedular	
	Adulto	
	Tumor difuso de bajo grado	
	Tumor de alto grado o maligno	
	Tumor tectal	

de que el paciente desarrolle síntomas por un periodo más largo o éstos no sean los mencionados previamente, puede tratarse de una entidad diferente y está aconsejada la toma de muestra.

2. Edad: El rango etario más frecuente se encuentra entre los 5 y los 12 años, en pacientes más pequeños los

tumores de origen embrionario son entidades que deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial, mientras que los pacientes mayores se produce una superposición entre las neoplasias infantiles y las del adulto.

3. Imágenes atípicas: La resonancia magnética nuclear

resulta imprescindible hoy día para poder clasificar el tumor y definir así su conducta. Sin embargo, en algunas ocasiones pueden faltar criterios para encuadrarlo siendo necesario el estudio anatómopatológico^{2,4,5,7,9,18-20} (Figura 2).

En caso de lesiones no difusas en las cuales, por diversos motivos, no es posible la terapéutica quirúrgica, la posibilidad de obtener material permite administrar tratamiento médico en especial ante la presencia de marcadores moleculares con terapias específicas como es el caso de gliomas con mutación BRAF V600E^{1,3,21} (Figura 3).

Con respecto a los diagnósticos histopatológicos diferenciales podemos encontrar lesiones neoplásicas y no neoplásicas. Entre las primeras están incluidos los tumores embrionarios NOS (previamente conocidos como PNET), linfomas y gliomas no astrocíticos (oligodendrogliomas, gangliogliomas y ependimomas).^{5,18,22} Dentro de las segundas debemos mencionar: hemangioblastomas, angiomas cavernosos, granulomas, abscesos y quistes epidermoides. Los linfomas por lo general presentan realce homogéneo con contraste y los ependimomas poseen un gran componente extraxial dando lugar a compresión e insinuándose a través del foramen de Luschka.⁵

Nuevas indicaciones

En los últimos años, gracias a los avances en biología molecular fueron develados algunos interrogantes y abiertos otros en el campo de la neuroncología.

Estos progresos despertaron el interés en varios grupos dedicados a investigar las neoplasias difusas de protuberancia y los misterios que éstas presentaban, considerando que la histología convencional no había logrado profundizar más en el tema.^{19,23,24}

En el año 2012, Katua y cols manifiestan la necesidad de contar con muestras viables de gliomas difusos de la protuberancia para el estudio biológico destacando espe-

cialmente la utilidad de la estereotaxia.¹⁹

Surge así un cuestionamiento ético sobre el cual en el 2008 Wilkinson y Harris establecerían su posición con respecto a un artículo sobre el tema desarrollado por Leach y col. Luego de tomar en cuenta varios aspectos, entre los que figuran la equidad básica, el interés público y el beneficio general de la población concluyen lo siguiente: “Una vez que los intereses sociales y emocionales son tenidos en cuenta, parece haber poca duda que la biopsia de tumores de tronco es lícita, aunque no reporte beneficios para los intereses médicos del niño”.²⁵

El hospital Necker de París publica primero en 2012 y luego en 2015 su experiencia en este tema contando con 130 cirugías en el segundo artículo. Los franceses arri-

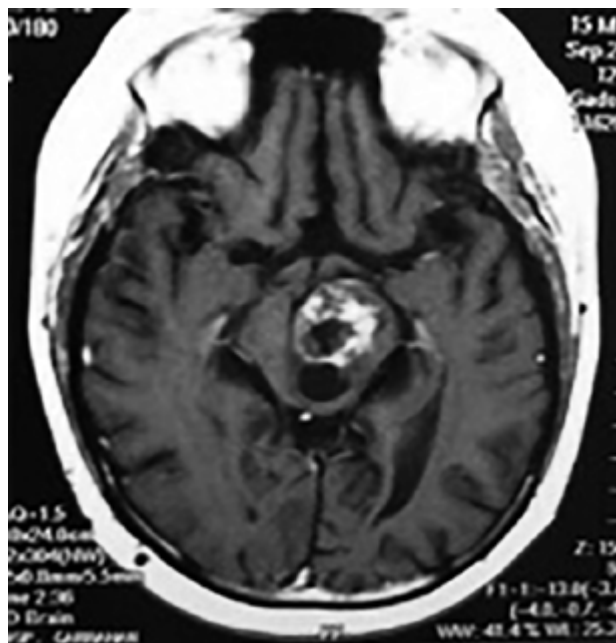


Figura 3: IRMN T1. Tumor en mesencéfalo heterogéneo, dada la alta morbilidad quirúrgica fue realizada una biopsia estereotáctica dando como resultado astrocitoma de bajo grado.

TABLA 2: DESCRIPCIÓN Y CLASIFICACIÓN QUIRÚRGICA DE LOS GLIOMAS DEL TRONCO DEL ENCÉFALO

Tipo de tumor	Presentación más común	Características en irm	Cirugía
Difuso	Déficit múltiple en PC	T1 hipointenso	No
	Síntomas de vías largas	T2 hiperintenso	
	Ataxia	Poco refuerzo	
Focal	Déficit asilado de PC	T1 hipointenso	Si
	Ataxia	T2 hiperintenso	
	HTEC	Refuerzo variable	
Dorsal exofítico	HTEC por bloqueo de LCR	T1 hipointenso	Si
	Retardo en adquisición de pautas	T2 hiperintenso	
	Cefalea, tortícolis, nistagmus	Refuerzo brillante	
	Disfunción en PC		
Bulbomedular	Disfunción de pc bajos (disfagia, voz nasal)	T1 hipointenso	Si
	Síntomas de vías largas	T2 hiperintenso	
	Tortícolis, apneas	Refuerzo homogéneo	

* Abreviaturas: PC= Pares craneanos. HTEC= hipertensión endocraneana. LCR= líquido cefalorraquídeo

ban a la conclusión que la biopsia estereotáxica de tronco es una técnica segura, proyectando que será un procedimiento “standard” en el futuro cercano permitiendo la investigación y el tratamiento individualizado.^{23,24}

Los resultados comenzaron a verse recientemente. La exploración molecular de las muestras obtenidas permitió detectar una alteración vinculada con fenómenos epigenéticos. La misma consiste en una mutación específica en el complejo proteico que provee sostén al ADN en el núcleo de la célula. Estas proteínas son llamadas histonas y se encuentran numeradas según el lugar que ocupan. En la número 3 (variante 3.3 o 3.1) un aminoácido Lisina (K) que se encuentra en la posición 27 es remplazado por metionina (M).^{7,22}

El descubrimiento fue tenido en cuenta por la OMS incorporando así a la última revisión de la clasificación este grupo de tumores definidos como “Gliomas difusos de la línea media con mutación Histona 3 K27M, desapareciendo el término de Glioma Difuso intrínseco Pontino.”²²

Si bien todavía este hallazgo no tiene implicancias terapéuticas, está demostrado que aquellas neoplasias de línea media que presentan este desarreglo tienen mal pronóstico.

Así llegamos al año 2016, en el cual tras una discusión ética donde fueran analizadas los puntos a favor y en contra de este procedimiento, la asamblea de la Sociedad Internacional de Neurocirugía Pediátrica llegó al acuerdo que la misma solo se indicaría en caso de estar comprendida dentro de un estudio correctamente elaborado y regulado. Esta decisión fue recientemente reforzada por una publicación que realiza una encuesta sobre el tema.²⁷

Queda así aceptada que la biopsia estereotáxica en el caso de las lesiones difusas típicas de protuberancia solo está recomendada si el paciente se encuentra dentro de un protocolo de investigación, y si bien esta cirugía no implicará beneficios para dicho individuo, contribuirá al conocimiento en interés de la población general pudiendo ayudar a futuros enfermos.

Por otro lado, es desaconsejable realizar dicho procedi-

miento cuando la muestra no fuera a ser enrolada en algún estudio previamente aprobado, excepto que haya dudas diagnósticas como fuera mencionado previamente.

Perspectivas futuras

Los tratamientos médicos destinados a intervenir directamente en las vías específicas del metabolismo tumoral (terapias blanco o “target”) proponen un camino prometedora en el campo de la neurooncología. La posibilidad de realizar el mismo depende de la presencia de marcadores moleculares específicos en las células neoplásicas. Llegado el caso, la biopsia estereotáxica en los tumores difusos se tornaría necesaria para indicar una terapéutica de este tipo.

Por otro lado, se encuentra en estudio la técnica conocida como administración facilitada por convección. La misma consiste en la colocación mediante estereotaxia de un microcatéter directamente en el tumor, de esa forma es traspasada la barrera hematoencefálica permitiendo que un fármaco específico se distribuya en forma homogénea por el tejido.⁴

CONCLUSIONES

Los tumores de tronco constituyen una patología relevante en el campo de la oncología pediátrica. Las clasificaciones desarrolladas permiten definir la conducta pudiendo ser quirúrgica, médica o expectante según las características observadas en los estudios por imágenes. La biopsia estereotáxica está sugerida realizarse solo en aquellas lesiones atípicas que no presentan carácter quirúrgico, pero generan dudas diagnósticas.

En los gliomas difusos de la protuberancia clásicos, la estereotaxia está indicada en caso de protocolos de investigación que justifiquen dicho procedimiento.

Las terapias “target” y otros tipos de tratamientos como la administración facilitada por convección prevén la necesidad de mayores procedimientos de este tipo en el futuro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fischer, P., Breiter, S., Carson, B. et al. A clinicopathologic reappraisal of brain stem tumors classification. Identification of pilocystic astrocytoma and fibrillary astrocytoma as distinct entities. *Cancer* (2000) 89:1569-1576.
2. Alaql, A., Sabbagh, A., Pediatric Brainstem tumors. Classifications, investigations, and growth patterns. *Neurosciences* (2014)19:93-99.
3. Cruz, O. Brainstem Tumors in Pediatric Patients. en www.cure4kids.org (2011).
4. Frazier, J., Lee, M., Ulrich, W. et al. Treatment of diffuse intrinsic brainstem glioma: failed approaches and futures strategies. *J. Neurosurg. Ped.* (2009) 3:259-269.
5. Jallo, G., Biser-Rohrbaugh, A., Freed, D. Brainstem Gliomas. *Child Nerv. Syst* (2004) 20:143-153.
6. Kaplan, A., Albright, A., Zimmerman, R. et al. Brainstem gliomas in children. A Children’s cancer group review of 119 cases. *Pediatr Neurosurg* (1996) 24:185-192.
7. Schroeder, K., Hoeman, C., Becher O. Children are not just little adults: recent advances in understanding of diffuse intrinsic pontine glioma biology. *Pediatric Research* (2014) 75(1-2):205-9.
8. Smith, M., Freidlin, B., Gloeckler Ries, L., Simon, R. Trends in reported incidence of primary malignant brain tumors in children in the United States. *J Natl Cancer Inst* (1998) 90:1269-1277.
9. Sousa, P., Hinojosa, M., Muñoz, M. et al. Gliomas del tronco encefálico. *Neurocirugía* (2004) 15:56-66 Moreno FDV.
10. Alvisi, C., Cerisoli, M., Maccheroni, M. Long-term results of surgically treated brainstem gliomas. *Acta Neurochir (Wien)* (1985)

- 76:12-17.
11. Olivecrona, H. Handbuch der Neurochirurgie. Band 4, Teil 4. Berlin: Springer (1967).
 12. Pool, J. Gliomas in the region of the brain stem. *J. Neurosurg* (1968) 29:164-167
 13. Kebudi, R., Cakir, F. Management of Diffuse Pontine Gliomas in Children: Recent Developments. *Pediatr. Drugs* (2013) 15:351-362.
 14. Albright, A. Brain stem gliomas. En Youmans J. *Neurological Surgery*. Saunders. Philadelphia. (1996) 2603-2611.
 15. Epstein, F. A Staging system for brainstem gliomas. *Cancer* (1985) 56:1804-1806.
 16. Espstein, F., Wisoff, J. Surgical management of brain stem tumors of childhood and adolescence. *Neurosurg Clin N Am* (1990) 1:111-121.
 17. Fischbein, N., Prados, M., Wara W. et al. Radiologic classification of brain stem tumors: correlation of magnetic resonance imaging appearance with clinical outcome. *Pediatr Neurosurg* (1996) 24:9-23.
 18. Guillamo, J., Doz, F., Delattre, J., Brainstem Gliomas. *Curr opin Neurolog* (2001) 14:711-715.
 19. Choux, M., Lenga, G., Do, L. Brainstem Tumors. En Choux M, Di Rocco, C, Hockley A. *Pediatric Neurosurgery*. Churchill Livingstone, New York (1999) 471-491.
 20. Khatua, S., Moore, K., Vats, T., Kestle, J. Diffuse Intrinsic pontine glioma-current status and future strategies. *Child Nerv Syst* (2011) 27:1391-1397.
 21. Paingrahy, A., Nelson M. Jr., Finlay, J. et al. Metabolism of diffuse intrinsic brainstem gliomas in children *Neuro-Oncology* (2008) 10:32-44.
 22. Presusser, M., Bienkowski, M, Birner, P. BRAF inhibitors in BRAFV600 mutated primary neuroepithelial brain tumors. *Expert Opinion on Investigational Drugs* (2016) 1354-3784.
 23. Barman, R, Harmann, C. The new WHO 2016 classification-What neurosurgeons need to know. *Acta Neurochir (Wien)* (2017) 159(3):403-418.
 24. Puget, S., Baluwblomme, T., Gill J. Is Biopsy Safe in Children with Newly Diagnosed Diffuse Intrinsic Pontine Glioma? *Am Soc Clin Oncol Edu Book* (2012) 629-33 Doi: 10.14695.
 25. Puget, S., Beccaria, K., Blauwblomme, T., Roujeau, T., James, S., Gill, J., et al. Biopsy in a series fo 130 pediatric diffuse intrinsic Pontine gliomas. *Childs. Nerv. Syst* (2015) 31:1773-80.
 26. Wilkinson, R., Harris, J. Moral and legal reasons for altruism in the case of brainstem biopsy in diffuse glioma. *British Journal of Neurosurgery* (2008) 22(5):617-18.
 27. Schindler, G., Capper, D, et Al. Analysisi of BRAF V600E mutation in 1320 nervous system tumors reveals high mutation frequencies in pleomorphic xanthoastrocytoma, ganglioglioma and extracerebellar pilocytic astrocytoma. *Acta Neuropahtology* (2011) 121:397-405.
 28. Tejada, S., Aquilina, K., Gooden, J., et al. Biopsy in diffuse pontine gliomas: expert neurosurgeon opinion—a survey from the SIOPE brain tumor group. *Child. Nerv. Syst* (2020) 36:705-11.

COMENTARIO

Los tumores sólidos más frecuentes en pediatría son los de SNC. El 10 – 15 % de estos se ubica en el tronco encefálico, siendo más frecuente el denominado Glioma Pontino Intrínseco Difuso (DIPG), cuyo pronóstico sigue siendo fatal.

En este excelente trabajo de revisión no sistemática, los autores hacen un resumen de las formas de presentación clínica y radiológica típicas de estas lesiones y referencian cronológicamente las disquisiciones diagnósticas y terapéuticas por las que han ido atravesando, haciendo hincapié en la consideración de biopsia.

La radioterapia focal sigue siendo el estándar de tratamiento sin alternativas prometedoras con la adición de terapias sistémicas. Una mejor comprensión de la biología de DIPG es fundamental para el desarrollo de un tratamiento individualizado específico.

La radioterapia no seguirá siendo el único tratamiento eficaz en el DIPG en las próximas décadas. Nuevas terapias químicas, genéticas o inmunológicas, solas o en combinación, lograrán mejorar el resultado de estos pacientes. Estos tratamientos inevitablemente requerirán una muestra de tejido para la confirmación diagnóstica y estudios moleculares.

Actualmente sólo se considera indicación de biopsia cuando la presentación clínica, edad e imágenes no son las típicas referentes a DIPG, de lo contrario se asume este diagnóstico directamente y se comienza con el tratamiento oncológico.

Este trabajo cita una encuesta realizada a neurocirujanos de la ISPN en el año 2019, donde la mayoría considera que la biopsia de DIPG es aceptable siempre que sea en el contexto de ensayos clínicos que incluyan perfil molecular y potencial tratamiento dirigido.

Ojalá los años venideros puedan ayudar a nuestros pacientes con alguna terapia eficiente para esta entidad, que considero la más cruel de nuestra especialidad.

Edgardo Morsucci

Hospital de Niños Dr. Orlando Alassia. Santa Fe, Argentina.

Hospital de Niños Ricardo Gutierrez. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

Los autores nos presentan un trabajo de revisión no sistemática de la literatura, muy interesante, sobre las indicaciones y perspectivas futuras de las biopsias estereotácticas de los tumores de tronco cerebral en pediatría (T.T.C.P)

Las indicaciones terapéuticas de los T.T.C.P. se basan en las clasificaciones de diversos autores como Ebstein, Choux,

Guillame y Sousa.

Considerándose a las lesiones focales, exofíticas y bulbo-medulares como quirúrgicas, las difusas son pasibles solo de tratamiento oncológico y las tectales de conducta expectante (excepto por el tratamiento de su hidrocefalia, en caso de que esta se presente).^{1,2}

Las biopsias están indicadas en los tumores difusos cuando presentan dudas diagnósticas debidas a presentaciones atípicas de la clínica o de las imágenes y en los no difusos cuando no es posible el tratamiento quirúrgico.^{2,3}

También son aceptadas las mismas dentro de protocolos de investigación.³

En la mayoría de los casos estas se realizan por procedimientos estereotácticos debido a su alta eficacia diagnóstica y a su baja morbi-mortalidad asociada.⁴

Dentro de los T.T.C.P. los gliomas protuberanciales intrínsecos difusos (G.P.I.D.) constituyen la amplia mayoría (75 a 80%) y en general tienen mal pronóstico (10% de sobrevida a los 2 años). Aunque hay un subgrupo en menores de 3 años con mejor pronóstico (30% de sobrevida a los 2 años).⁵

En los niños más grandes y adolescentes, los G.P.I.D. pueden superponerse con los tumores de tronco de los adultos jóvenes. Entre ellos el glioma intrínseco difuso de bajo grado, que, aunque similar desde el punto de vista de las imágenes, tiene mejor pronóstico.⁶

Los protocolos de investigación por el momento no tienen implicancias terapéuticas, pero han significado avances en el conocimiento su biología molecular, identificándose subtipos específicos que son distintos a otros gliomas de alto grado tanto pediátricos como de adultos.

Esto podría permitir en el futuro terapias oncológicas dirigidas, que mejoren la evolución de estos pacientes.

Agustín Carranza Aliaga.
Neurocirujano, Clínica Vélez Sarsfield. Córdoba, Argentina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guillamo, J., Doz, F, Delattre, J., Brainstem Gliomas. *Curr opin Neurolog* (2001). 14:711-715.
2. Sousa, P., Hinojosa, M., Muñoz, M. et al. Gliomas del tronco encefálico. *Neurocirugía* (2004) 15:56-66.
3. Schroeder, K., Hoeman, C, Becher O. Children are not just little adults: recent advances in understanding of diffuse intrinsic pontine glioma biology. *Pediatric Research* (2014) 75(1-2):5-9.

Tumores cerebrales en pacientes menores de 3 años: 10 años de experiencia

Alejandro Saravia Toledo, A. Emanuel Ortiz Vica, Pablo E. Espil, Alejandro G. Musso, Mario S. Jaikin

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: Los primeros 3 años de vida son cruciales en el desarrollo del sistema nervioso central (SNC). Un tumor en dicha localización, en este período, está asociado a un severo deterioro de la calidad de vida y alta mortalidad. El objetivo del trabajo es realizar un análisis de la evolución y tratamiento en estos pacientes.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de las historias clínicas y el archivo de imágenes de pacientes menores de 36 meses de edad con diagnóstico de tumor en SNC tratado quirúrgicamente en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, CABA, Argentina. Período: 01/03/2009-01/01/2020. Se dividieron en 3 grupos según edad: 1 (0-12 meses), 2 (13-24 meses) y 3 (25-35 meses).

Resultados: Se incluyeron 71 pacientes, 36 varones y 35 mujeres. El síndrome de hipertensión endocraneana se presentó al debut en 42 pacientes (59%) luego alteraciones de la motricidad en 13 (18%). 46 (65%) presentaron hidrocefalia, de los cuales 20 presentaron post-resección tumoral. Se observó predominio de localización supratentorial en los grupos 1 (69%) y 2 (58%), e infratentorial en el grupo 3 (86%). Se realizó resección completa en 18 pacientes (25%), subtotal en 6 (11%), parcial en 38 (54%), y biopsia en 7 (10%). 27 (38%) pacientes requirieron reoperaciones, de los cuales 19 (70%) pertenecieron al grupo 1. Los diagnósticos anatomopatológicos más frecuentes fueron astrocitomas (20), meduloblastomas (12), papilomas de plexos coroides (9), ependimomas anaplásicos (8), tumores teratoides rabdoides atípicos (8) y otros (14). En el estudio de calidad de vida, 15 pacientes (21%) presentaron un severo retraso psicomotor, y 23 pacientes (32%) presentaron desarrollo normal. La mortalidad a los 5 años fue 38% y a los 10 años 50%.

Conclusión: Los tumores de SNC en menores de 3 años son de difícil manejo, con pronóstico reservado. Debido a que la radioterapia está contraindicada, la cirugía tiene una importancia fundamental en el tratamiento junto a la quimioterapia.

Palabras clave: Tumores Cerebrales; Pediatría; Oncología; Supervivencia; Hidrocefalia

ABSTRACT

Introduction: The first three years of life are critical for the central nervous system (CNS) development. A tumor in this location at this stage will be associated with severe impairment of the quality of life and high mortality. The objective of the paper is to analyze the evolution and treatment of these patients.

Material and methods: The records of all the patients under 3 years of age who were operated for intracranial brain tumors at our institution from March 2009 to January 2020 were retrospectively reviewed. Patients were divided into three groups depending on their age at onset: under 1 year of age (group 1), between 13-24 months (group 2), and between 25-35 months (group 3).

Results: We included 71 patients (36 male and 35 female). 42 patients (59%) presented with an increase of intracranial pressure at the onset, followed by gait disturbance in 13 (18%). 46 patients (65%) suffered hydrocephalus, of whom 20 were post-resection. The predominance of supratentorial localization was observed in group 1 (69%) and 2 (58%), and infratentorial localization in group 3 (86%). Total resection of the tumor was accomplished in 18 patients (25%), subtotal in 6 (11%), partial in 38 (54%), and biopsy in 7 (10%). 27 patients (38%) required re-intervention. Of these, 19 (70%) corresponded to group 1. The principal histological diagnoses were astrocytoma (20), medulloblastoma (12), choroid plexus papilloma (9), anaplastic ependymoma (8), atypical teratoid rhabdoid tumor (8), and others (14). The quality of life analysis showed 23 patients (32%) with normal development and 15 (21%) with severe psychomotor retardation. 5-years mortality was 38% and 10-years mortality was 50%.

Conclusion: CNS tumors in children younger than 3 years are difficult to handle and have a guarded prognosis. Surgery, along with chemotherapy, is very important to treat these patients.

Key words: Brain Tumors; Pediatrics; Oncology; Survival; Hydrocephalus

INTRODUCCIÓN

Los periodos neonatal, lactante y primera infancia son cruciales para el neurodesarrollo, por lo que cualquier noxa que se presente en estas fases o prenatalmente, puede llevar a un severo deterioro funcional. Los tumores del sistema nervioso central (SNC) en esta etapa presentan peor supervivencia comparados a los de mayor edad.^{1,2} Esto se debe a varios motivos: dificultades técnico-quirúrgicas, mayor frecuencia de histología maligna

na y a que la radioterapia es muy nociva en el cerebro en desarrollo, por lo que no se utiliza rutinariamente,^{3,4} eliminando un eslabón importante del tratamiento oncológico, de esta manera la quimioterapia constituye un recurso clave en su tratamiento.⁵

La incidencia en Argentina es de 2,39 cada 100.000 para tumores de SNC de 0 a 15 años y de 0,93 cada 100.000 en los primeros 4 años de vida. Del total de los tumores de SNC en la edad pediátrica, un 38% ocurre en los primeros 4 años de vida. Si solamente tomamos los que se presentan en el primer año de vida, incluye un 7% del total.⁶

El objetivo de nuestro trabajo es realizar un análisis de la evolución y tratamiento en pacientes menores de 3

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Alejandro Saravia Toledo

alejandrosaravia5@gmail.com

años con tumores en SNC.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un análisis retrospectivo de datos que incluyó: revisión de historias clínicas, partes quirúrgicas, estudios de neuroimágenes e informes anatomopatológicos de pacientes asistidos en el Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, durante el periodo comprendido entre 01/03/2009 y 01/01/2020.

Las cirugías fueron realizadas por diferentes neurocirujanos senior de nuestro servicio. Dividimos los pacientes en tres grupos dependiendo de la edad al diagnóstico: grupo 1 (menores o iguales a 12 meses), grupo 2 (13 a 24 meses) y grupo 3 (25 a 35 meses). Se clasificaron los tipos de resección quirúrgica en: completa (sin residuo tumoral corroborado por imagen postquirúrgica de RM o TC con contraste EV), subtotal (exéresis de 90 a 99%), parcial (exéresis de 50 a 89%) y biopsia (exéresis <50%). Se consignaron edad, sexo, examen físico, síntomas de presentación que llevaron a la consulta, presentación de hidrocefalia y su manejo, tratamiento quirúrgico-oncológico, grados de resección, resultados funcionales y de calidad de vida. En todos los pacientes se realizaron estudios por imágenes, siendo la tomografía computarizada (TC) y la imagen por resonancia magnética (IRM) con contraste endovenoso (EV) el "gold standard" prequirúrgico.

RESULTADOS

Se incluyeron 71 pacientes. En cuanto a las variables demográficas analizadas no se evidenció predilección por sexo: 36 varones y 35 mujeres, la edad promedio fue de

18 meses, el rango se ubicó de 1 mes a 35 meses, la moda fue 11 meses (Tabla 1).

Síntomas de presentación

El período de evolución de los síntomas promedio fue de 5 semanas. Fue menor de una semana en 13 pacientes, de 1 a 3 semanas en 26, entre 4 y 8 semanas en 25 y en más de 9 semanas en 7 casos. El cuadro clínico inicial en 42 pacientes fue el síndrome de hipertensión endocraneana (SHE) manifestándose con irritabilidad, macrocefalia, vómitos, somnolencia y/o edema de papila. En las lesiones supratentoriales fueron frecuentes las convulsiones (Tabla 2).

Hidrocefalia

Cuarenta y seis pacientes (65%) presentaron hidrocefalia: 30 casos (65%) con lesiones infratentoriales y 16 (35%) con lesiones supratentoriales (Tabla 3). Para el tratamiento se utilizaron tres técnicas quirúrgicas: la implantación del sistema de derivación ventrículo-peritoneal (DVP), colocación de drenaje ventricular al exterior (DVE) y la tercer ventriculostomía endoscópica (TVE). En 26 pacientes se trató la hidrocefalia antes de la cirugía de exéresis tumoral debido al estado clínico del paciente y la severidad de la hidrocefalia en los estudios por imágenes, con el objetivo de tener un cerebro relajado para la cirugía de resección. Se colocó DVP en 22 pacientes, DVE en 2 y se realizó TVE en 2.

Del total de los 46 casos de hidrocefalia, 20 (28%) se presentaron luego de la cirugía de resección tumoral. Se colocó DVP en 18 y se realizó TVE en 2 casos. Este grupo presentó predominio por el sexo masculino 13:7, con una edad promedio de 18 meses. Hubo un leve predominio de localización supratentorial de 11 casos sobre

TABLA 1: GRUPOS POR EDAD

Nombre	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
Edad	<=12 meses	13-24 meses	25-35 meses	
No. de pacientes	26	24	21	71
Porcentaje	37%	34%	30%	
Sexo	10:16	12:12	13:8	35:36
Promedio edad	8 meses	19 meses	29 meses	18 meses
Moda edad	11 meses	17 meses	30 meses	11 meses

TABLA 2: SÍNTOMAS DE PRESENTACIÓN

Síntomas	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
SHE*	17 (65%)	10 (42%)	15 (71%)	42 (59%)
Alteraciones de la motricidad	1 (4%)	7 (29%)	5 (24%)	13 (18%)
Convulsiones	4 (15%)	2 (8%)	0 (0%)	6 (8%)
Alteraciones de los pares craneanos	3 (12%)	2 (8%)	1 (5%)	6 (8%)
Síndrome Diencefálico	1 (4%)	3 (13%)	0 (0%)	4 (6%)

*Síndrome de hipertensión endocraneana

9 infratentoriales. Once pacientes (55%) habían sido sometidos a exéresis parciales. La reoperación (61%) y la pioventriculitis (63%) se asociaron frecuentemente a la presentación de hidrocefalia post-resección.

Localización

En el total no hubo predilección entre localización supratentorial e infratentorial. Se hallaron 35 lesiones supratentoriales, de las cuales 14 fueron intraventriculares, 12 centroencefálicas y 9 hemisféricas; 36 lesiones fueron infratentoriales: 13 en relación al IV ventrículo, 8 en hemisferios cerebelosos, 8 en vermis cerebeloso, 4 en tronco del encéfalo, 2 de región pineal y una lesión de IV ventrículo con extensión al compartimiento supratentorial a través del acueducto mesencefálico. Se observó en el grupo 1 un 69% de lesiones supratentoriales, porcentaje que descendió a 14% en el grupo 3. Mientras que las lesiones infratentoriales representaron un 31% en el grupo 1 y un 86% en el grupo 3 (Tabla 4). En pacientes menores de 6 meses se evidenció que de los 9 pacientes incluidos, 8 (88%) presentaron lesiones supratentoriales, 4 intraventriculares, 2 centroencefálicas y 2 hemisféricas.

Tratamiento quirúrgico

Se realizaron 4 tipos de resecciones quirúrgicas: completa, subtotal, parcial y biopsia en 18 (25%), 8 (11%), 38 (54%) y 7 pacientes (10%), respectivamente. Veintiseis pacientes (38%) requirieron reoperación, de los cuales 19 pacientes (70%) habían sido sometidos a resección

parcial. Dentro del grupo 1 se reoperaron 14 pacientes (54%), siendo este el grupo con mayor cantidad de reoperaciones (Tabla 5).

Se realizó resección completa en 10 lesiones infratentoriales (7 cerebelosas y 3 del IV ventrículo) y 8 lesiones supratentoriales: 5 intraventriculares y 3 hemisféricas. La mayor cantidad de resecciones completas se observaron en el grupo 3 (10 casos).

Se realizó resección subtotal en 6 lesiones infratentoriales, que corresponden a 3 meduloblastomas, 2 ependimomas anaplásicos y 1 tumor teratoide rabdoide atípico (ATRT); 2 supratentoriales; 1 craneofaringioma, y 1 astrocitoma.

La resección parcial predominó en los grupos 1 (16 casos) y 2 (13 casos). De los 38 pacientes en los que se realizaron resecciones parciales 22 fueron lesiones supratentoriales, entre los cuales se encontraron 8 lesiones centroencefálicas (5 astrocitomas pilocíticos y pilomixoides, 1 craneofaringioma, 1 tumor embrionario indiferenciado y 1 hamartoma hipotalámico), 7 tumores de plexos coroides (6 papilomas y 1 carcinoma de plexos coroides) y 7 tumores hemisféricos. Por otro lado, 16 fueron lesiones infratentoriales (6 meduloblastomas, 3 teratoides rabdoide atípicos, 2 ependimomas anaplásicos, 3 astrocitomas pilocíticos, 1 pineoblastoma y 1 carcinoma de plexos coroides). En la Figura 1 se muestran dos casos de abordajes a estos tumores.

Se realizó biopsia en 3 lesiones de tronco cerebral, 1 lesión pineal abordada endoscópicamente, 1 lesión hipota-

TABLA 3: PRESENTACIÓN DE HIDROCEFALIA

	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
No. de pacientes	16 (62%)	13 (54%)	17 (81%)	46 (65%)
Lesiones supratentoriales	9 (57%)	6 (46%)	1 (6%)	16 (35%)
Lesiones infratentoriales	7 (43%)	7 (54%)	16 (94%)	30 (65%)
Hidrocefalia post resección	7 (27%)	8 (33%)	5 (24%)	20 (28%)

TABLA 4: LOCALIZACIÓN

	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
No. de pacientes	26	24	21	71
Supratentorial	18 (69%)	14 (58%)	3 (14%)	35 (49%)
Intraventricular	9 (35%)	4 (17%)	1 (5%)	14 (20%)
Centro-encefálica	4 (15%)	7 (29%)	1 (5%)	12 (17%)
Hemisferio cerebral	5 (19%)	3 (12%)	1 (5%)	9 (13%)
Infratentorial	8 (31%)	10 (42%)	18 (86%)	36 (51%)

TABLA 5: TIPO DE RESECCIÓN Y RE-OPERACIÓN

	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
Biopsia	2 (8%)	5 (21%)	0 (0%)	7 (10%)
Parcial	16 (62%)	13 (54%)	9 (43%)	38 (54%)
Subtotal	4 (15%)	2 (8%)	2 (10%)	8 (11%)
Completa	4 (15%)	4 (17%)	10 (48%)	18 (25%)
Re-operación	14 (54%)	6 (25%)	7 (33%)	27 (38%)

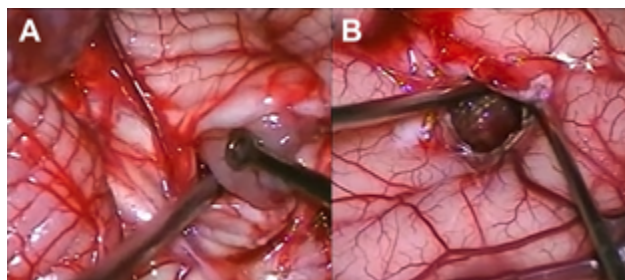


Figura 1: Imágenes intra quirúrgicas de abordajes a tumores en SNC. A) Lesión sólido-quística cerebelosa hemisférica derecha, anatomía patológica: astrocitoma pilocítico. B) Lesión supratentorial intraventricular izquierda, anatomía patológica: papiloma de plexos coroideos.

TABLA 6: SECUELAS POSTQUIRÚRGICAS

Nuevo déficit	Transitorio	Definitivo	Total
III par craneano	3	0	3
IX, X, XII y XII pares craneanos	0	6	6
Hemiparesia facio braquio crural	6	9	15
Ataxia	3	0	3
Mutismo	3	5	8
Endocrinológico	0	5	5

TABLA 7: ANATOMÍA PATOLÓGICA

Diagnósticos	Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Total
Astrocitoma y gliomas	3 (12%)	10 (42%)	7 (33%)	20 (28%)
Meduloblastoma	3 (12%)	1 (4%)	8 (38%)	12 (17%)
Papiloma de plexos coroideos	7* (27%)	2 (8%)	0 (0%)	9 (13%)
Ependimoma	2 (8%)	2 (8%)	4 (19%)	8 (11%)
ATRT†	2 (8%)	5 (22%)	1 (5%)	8 (11%)
Embrionarios	3‡ (13%)	1§ (4%)	0 (0%)	4 (6%)
Carcinoma de plexos coroideos	0 (0%)	1 (4%)	1 (5%)	2 (3%)
Craneofaringioma	0 (0%)	2 (8%)	0 (0%)	2 (3%)
Pineoblastoma	2 (8%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (3%)
Ganglioglioma	2 (8%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (3%)
Hamartoma hipotalámico	1 (2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1%)
No reportada	1 (2%)	0 (0%)	0 (0%)	1 (1%)

*incluye 2 papilomas atípicos de plexos coroideos. †ATRT: Tumor teratoide rabdoide atípico. ‡2 tumores embrionarios indiferenciados y 1 teratoma inmaduro. §1 PNET

lámico-quiasmática, 1 lesión frontal subcortical y 1 lesión centroencefálica extensa. En los dos últimos casos se efectuó sólo biopsia por el intenso sangrado que obligó a suspender el procedimiento. El diagnóstico histológico fue tumor embrionario en ambos, por lo que se trataron con quimioterapia (Figura 5-B).

Secuelas postquirúrgicas

40 pacientes (56%) presentaron secuelas postquirúrgicas, de las cuales 12 (30%) fueron incapacitantes: 8 mutismos cerebelosos y 4 focos motores severos. 3 pacientes se recuperaron del mutismo, sin embargo, uno de ellos quedó con hemiplejía facio braquio crural. Veinte pacientes (50%) presentaron focos neurológicos leves, de los cuales 12 recuperaron el déficit: hemiparesia facio braquio crural (6 casos), tercer par craneano (3 casos) y ataxia (3 casos) (Tabla 6).

Anatomía patológica

Los diagnósticos histológicos incluyeron: astrocitoma (20), meduloblastoma (12), papiloma de plexos coroideos (9), ependimoma anaplásico (8), ATRT (8), tumor embrionario (4), carcinoma de plexos coroideos (2), gangliocitoma (2), craneofaringioma (2), pineoblasto-

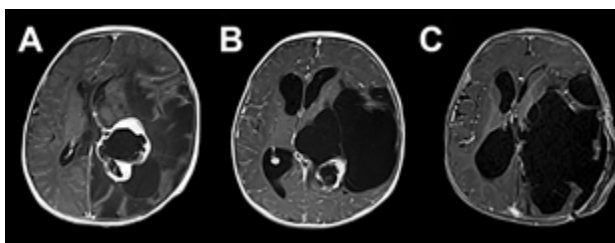


Figura 2: A) Paciente de 3 meses de vida, sexo masculino, consultó por macrocefalia e irritabilidad, IRM de cerebro con contraste EV donde se evidenció lesión intraventricular izquierda con extenso edema cerebral ipsilateral. Se realizó cirugía con exéresis parcial debido a labilidad hemodinámica. Anatomía patológica informó papiloma de plexos coroideos. B) IRM de cerebro 1 mes postquirúrgica. Se decidió diferir la re-exploración. C) Se realizó nueva cirugía luego de 6 meses. IRM de cerebro 1 mes post quirúrgica donde se constató la exéresis completa. Paciente evolucionó favorablemente, recuperó pautas madurativas pérdidas.

ma (2), hamartoma hipotalámico (1) (Tabla 7). El grupo de los tumores de origen embrionario incluyó 2 tumores embrionarios indiferenciados, 1 teratoma inmaduro y 1 PNET. En un caso no se reportó la anatomía patológica. A partir de los 13 meses se observó un aumento progresivo de los astrocitomas junto a meduloblastomas y ependimomas con una caída de los papilomas de plexos coroideos, que fue el diagnóstico más frecuente en el grupo 1.

Quimioterapia y radioterapia

Veintiocho pacientes (39%) realizaron quimioterapia y solamente en 2 pacientes (3%) se utilizó radioterapia, donde la indicación fue la recidiva. Los esquemas quimioterápicos utilizados fueron: Vincristina, Etopósido, Ciclofosfamida y Cisplatino de 3 a 7 ciclos en 15 casos y Vinblastina por 52 semanas en 7 casos. En los casos restantes se utilizó una combinación de los anteriores, utilizando además Doxorrubicina y Temozolamida. En 4 pacientes que recibieron quimioterapia por meduloblastomas con remisión completa se realizó trasplante autólogo de médula ósea para consolidación. 15 pacientes (21%) presentaron recaída, en promedio a los 3 meses de la cirugía. Los diagnósticos histológicos correspondieron a ependimomas anaplásicos en 6 casos, ATRT en 4, meduloblastomas en 2, carcinomas de plexos coroideos en 2 y astrocitoma difuso en 1.

Calidad de vida y pronóstico

23 pacientes (32%) tuvieron un desarrollo motriz y cognitivo normal, mientras que 13 pacientes (18%) evolucionaron con severo déficit. 2 pacientes que no lograron ser extubados fallecieron en el postoperatorio inmediato. Los 33 casos restantes (47%) presentaron secuelas leves que le permitieron un desarrollo acorde a su edad, incluyendo paresias e hipoestusias leves, alteraciones endocri-

nológicas y alteraciones de los pares craneanos como parálisis facial, entre otros.

El promedio de seguimiento de los pacientes fue de 41 meses con un rango entre 6 meses y 10 años. La mortali-

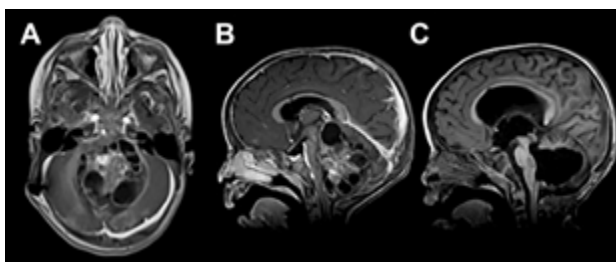


Figura 4: A) Paciente de 21 meses de vida, sexo masculino, que consultó por SHE y deterioro del sensorio. IRM de cerebro corte axial que evidenció lesión heterogénea en IV ventrículo y vermis con compromiso de tronco del encéfalo. B) IRM de cerebro corte sagital: ocupación de la totalidad del IV ventrículo de la enfermedad. C) IRM de cerebro post quirúrgica, se evidenció exéresis tumoral completa, diagnóstico de ATRT de fosa posterior. Paciente falleció por progresión de enfermedad a los 6 meses.

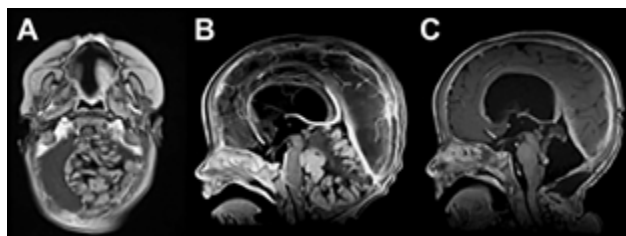


Figura 3: A) Paciente de 11 meses de vida, sexo masculino, que presentó macrocefalia, irritabilidad y vómitos, IRM de cerebro que mostró extensa lesión cerebelosa de aspecto nodular con intenso realce con el contraste endovenoso. B) IRM corte sagital de dicha lesión. C) IRM de cerebro postquirúrgica luego de dos cirugías de exploración y exéresis, diagnóstico de meduloblastoma desmoplásico nodular. Realizó quimioterapia y actualmente presenta un leve retraso neuromadurativo.

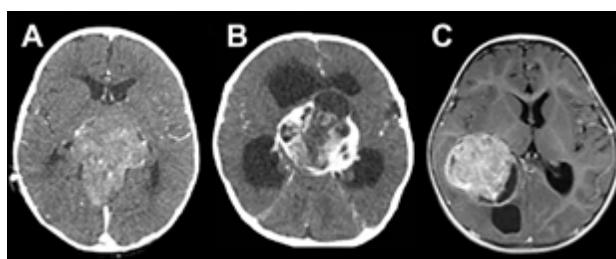


Figura 5: Tumores agresivos. A) Paciente de 8 meses de vida, sexo masculino, presentó irritabilidad, macrocefalia y somnolencia. TC de cerebro con contraste EV donde se observó imagen en región pineal que se extiende al tercer ventrículo. Se realizó cirugía de exploración, exéresis parcial, anatomía patológica informó pineoblastoma, paciente falleció a los 5 meses por progresión de la enfermedad. B) Paciente de 2 meses de vida, sexo masculino, consultó por deterioro progresivo del sensorio. TC de cerebro con contraste EV que evidenció lesión centroencefálica e hidrocefalia obstructiva. Se realizó cirugía de exploración de lesión, con colocación intraquirúrgica de drenaje ventricular al exterior. Anatomía patológica informó tumor embrionario indiferenciado. Paciente falleció a los 14 días por progresión de enfermedad. C) Paciente de 19 meses de vida, sexo femenino, consultó por vómitos a repetición. IRM de cerebro con contraste EV que mostró tumor supratentorial intraventricular con realce homogéneo con el contraste EV. Se realizó cirugía de exploración, con exéresis parcial por el intenso sangrado. Anatomía patológica informó carcinoma de plexos coroideos. Paciente fallece a los 3 meses.

TABLA 8: PRONÓSTICO

	5-10 años seguimiento	<5 años de seguimiento	Total	Total
No. de pacientes	24	47	71	20 (28%)
Óbitos	12 (50%)	18 (38%)	30 (42%)	12 (17%)
Anatomía patológica	ATRTR (3)	ATRTR (4)	ATRTR (7)	9 (13%)
	Ependimoma anaplásico (3)	Meduloblastoma (4)	Meduloblastoma (6)	8 (11%)
	Meduloblastoma (2)	Ependimoma anaplásico (3)	Ependimoma anaplásico (6)	8 (11%)
	Papiloma atípico de plexos coroideos (2)	Carcinoma de plexos coroideos (2)	Papiloma y carcinoma de plexos coroideos (2)	4 (6%)
	Astrocitoma difuso (2)	Tumores embrionarios* (3)	Tumores embrionarios* (3)	2 (3%)
		Pineoblastoma (2)	Pineoblastoma (2)	2 (3%)
			Astrocitoma (2)	2 (3%)

*Tumores embrionarios: 2 tumores embrionarios indiferenciados, 1 PNET.

dad global fue del 42% (30 pacientes) y la causa más frecuente fue progresión de enfermedad de base. La mortalidad a los 10 años fue del 50% (12 pacientes) y a los 5 años fue del 38% (18 pacientes) (Tabla 8).

DISCUSIÓN

Los pacientes con tumores intracraneales en el período de vida analizado, habitualmente presentan una clínica insidiosa: vómitos, irritabilidad, entre otros que motivan repetidas consultas a consultorios de pediatría o servicios de emergencia. Estas lesiones no suelen hacerse evidentes hasta llegar a una dimensión considerable debido a la elasticidad del cráneo y su capacidad para compensar la hipertensión endocraneana.⁷⁻¹⁰ En nuestra serie el SHE fue la forma de presentación más frecuente, siendo los vómitos, macrocefalia e irritabilidad los síntomas que se asociaron al mismo, en concordancia con la literatura publicada.⁴ Menos frecuentes fueron las formas de presentación aguda, como crisis convulsivas, las cuales se observaron en los pacientes con lesiones corticales cerebrales, coincidente con Mehrotra et al.¹¹ Hubo otras afecciones neurológicas más avanzadas, como nistagmus y focos neurológicos focales, datos concordantes a otros resultados.^{12,13}

Un tema controvertido es definir cuando un tumor de SNC es congénito. Solitare et al.¹⁴ los divide en: "definitivamente congénitos" que son aquellos que producen síntomas al nacer, "cercanamente congénitos" que son los que producen síntomas dentro de la primera semana de vida, y "probablemente congénito" que son los que se manifiestan dentro del primer mes de vida. La inclusión de pacientes de hasta 2 meses de edad fue propuesta por Arnstein et al.¹ siendo este el límite más aceptado para definir el origen congénito. Sin embargo, hay otros autores como Jellinger y Manoranjan^{16,17} que extienden esta definición al primer año de vida. Con base en las definiciones de los últimos dos investigadores, nuestra serie presentó 26 casos menores de un año, de los cuales solo 3 fueron menores de 2 meses de vida, todos ellos tumores embrionarios (2 indiferenciados y 1 teratoma inmaduro) (Figuras 2 y 5 B).

El síndrome diencefálico se define como el cuadro clínico caracterizado por dificultad para ganar peso en pacientes pediátricos y se origina por lesiones neoplásicas ubicadas en la región diencefálica. El paciente se presenta con una profunda emaciación, a pesar de recibir el aporte calórico adecuado. Otros síntomas pueden ser la hiperactividad, euforia, nistagmus, alteraciones visuales, entre otros.¹⁸ Nosotros tuvimos 4 pacientes que se ajustaron a este cuadro diencefálico, y todos los casos, a pesar del bajo grado histológico de la lesión, se caracterizó

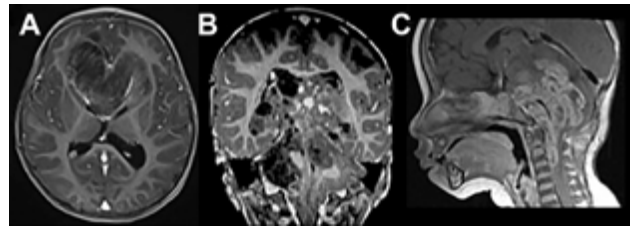


Figura 6: Progresión de patología tumoral. A) Paciente 2 años con diagnóstico de Ependimoma poco diferenciado de fosa posterior con exéresis completa que realizó 5 meses de quimioterapia, con IRM de cerebro previa al mes sin residuo tumoral, presentó metástasis de tumor a nivel frontal bilateral. B) Paciente de 18 meses de vida, con diagnóstico por biopsia de ATRT de región pineal, realizó quimioterapia con remisión, presentó progresión luego de 9 meses. C) Paciente de 8 meses de vida, con diagnóstico de Ependimoma anaplásico de fosa posterior, con exéresis subtotal, IRM de cerebro de progresión a los 6 meses.

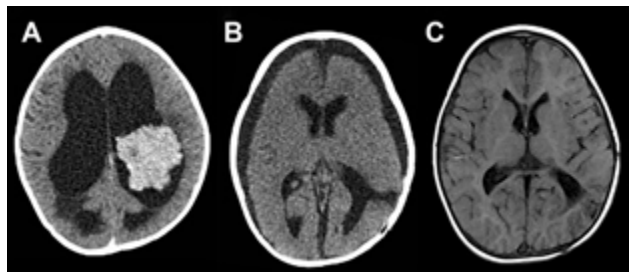


Figura 7: A) Paciente de 13 meses, sexo masculino, consultó por alteraciones en la motricidad. TC de cerebro con contraste EV que evidenció lesión intraventricular que realiza homogéneamente e hidrocefalia, se colocó DVE previo a cirugía de exéresis tumoral. B) TC de cerebro luego de cirugía, diagnóstico de papiloma de plexos coroideos, se retiró el DVE a las 48 hs. TC de cerebro de control al año con colecciones subdurales crónicas. Se decidió conducta expectante de las mismas. C) IRM de cerebro control a los 3 años, sistema ventricular de tamaño normal, corticotomía cerrada. Paciente sin secuelas neurológicas.

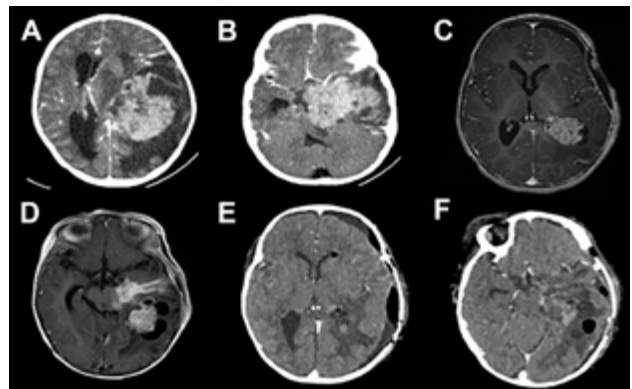


Figura 8: A y B) Paciente de 21 meses de vida, sexo femenino, que presentó hemiparesia faciobraquiocrural derecha, vómitos y deterioro del sensorio, TC de cerebro con contraste EV, lesión supra e infratentorial, con gran efecto de masa con compresión del tronco del encéfalo. Se realizó cirugía de exploración y exéresis parcial. Anatomía patológica informó papiloma de plexos coroideos. C y D) IRM de cerebro con contraste EV que evidenció resto tumoral intraventricular y en relación a cisternas peri mesencefálicas. Se realizó re exploración del tumor. E y F) Imagen por TC de cerebro con contraste EV postquirúrgica inmediata que evidenció exéresis total.

por dificultad en el tratamiento y una evolución tórpida.

En cuanto a la ubicación tumoral en nuestra cohorte encontramos correlación con la edad. Hasta los 12 meses

predomina la localización supratentorial (69%) y a partir de los 13 meses aumentan progresivamente los tumores infratentoriales, siendo los 24 meses el punto de inflexión donde se dispara la incidencia y representan el 86% del total. Varios artículos coinciden con nuestros resultados.^{3-5,19} Toescu et al.¹³ encontró tumores supratentoriales en el 64% de los casos menores de 1 año, muy cercano al 69% de nuestra serie. Furuta et al.²⁰ incluyó pacientes de hasta 2 años de edad, y evidenció un predominio general de localización supratentorial, lo que coincide con nuestros resultados de los grupos 1 y 2.

Nuestra serie presentó una tasa de hidrocefalia del 65%. A pesar de que con la exéresis tumoral se debería resolver la misma, un 18-40% requieren una derivación permanente de LCR según la bibliografía en los trabajos publicados.²¹⁻²³ En nuestra serie la hidrocefalia fue resuelta con la exéresis tumoral en 6 casos (13%), sin embargo, en 23 pacientes (50%) se colocó DVP previo a esta, ya que el control de la HTE con un cerebro relajado permite un máximo provecho de la cirugía de exéresis tumoral. En nuestro trabajo la hidrocefalia post-resección se presentó en un 28%, similar a lo descrito en los trabajos previamente citados. La cirugía de colocación de DVP fue primordial en el tratamiento de la hidrocefalia. La TVE se utilizó únicamente en 4 pacientes, debido a la corta edad de los mismos, que determina menor posibilidad de éxito en el procedimiento de acuerdo a las tablas de predicción utilizadas,^{24,25} ya que según estudios, la probabilidad de que funcione la TVE ronda entre un 40% en los menores de 12 meses y un 60% en los mayores, comparado con pacientes con tumores de fosa posterior y de edad mayor a 10 años que tendrían una tasa de éxito de 80%. Una de las teorías es que la capacidad de reabsorción de LCR del espacio subaracnoideo no es suficiente para controlar la hidrocefalia en este grupo etario.^{19,26,27,29,30}

Enfatizamos la importancia de la conducta quirúrgica para el tratamiento de los tumores intracraneales en menores de 36 meses. Abordarlos requiere un examen del estado clínico, de los datos imagenológicos, la planificación del corredor quirúrgico apropiado, instrumental acorde y un equipo de anestesia capacitado para este tipo de pacientes. En muchas ocasiones el objetivo quirúrgico de una exéresis completa no se logra. Esto se debe principalmente a características del tumor halladas intra-

quirúrgicamente y a la respuesta hemodinámica del paciente durante el procedimiento. Un varón promedio de 12 meses de vida pesa 10 kg, lo que corresponde a una volemia de 750-800 ml, casi 6 veces menos que la volemia normal de un adulto de 70 kg. Esto condiciona en el paciente lactante la exéresis tumoral a las pérdidas hemáticas en el momento del abordaje quirúrgico, la disección y resección tumoral. El tratamiento adyuvante en pacientes menores de 3 años representa un desafío para el oncólogo. El cerebro inmaduro es más susceptible a la toxicidad inducida por radioterapia, lo que lleva a deterioro neurocognitivo. Uno de los objetivos de los distintos tratamientos con quimioterapia es evitar o retrasar el uso de la radioterapia.³¹⁻³⁴

En nuestro trabajo evidenciamos una mortalidad a los 5 años del 38% y a los 10 años del 50%. Varias publicaciones hablan de bajas tasas de supervivencia con una mortalidad a los 5 años que varía entre 50% y 80%.³⁵⁻³⁸ La tasa de mortalidad global que presentó el grupo 1 fue del 48%, similar a lo reportado por Zuccaro et al.³⁹ en 1986 con una mortalidad del 48% en pacientes menores de 1 año. En nuestra institución en un reporte de 2008 por Jaikin et al.⁴⁰ se constataron resultados similares.

Analizando por separado los resultados de anatomías patológicas vemos que los ATRT, meduloblastomas y ependimomas tuvieron una supervivencia del 32% a los 5 años (Figuras 3 y 4) y los pacientes con tumores embrionarios, PNET, carcinomas y papilomas atípicos de plexos coroideos y pineoblastomas presentaron una mortalidad del 100% a los 5 años (Figuras 5 y 6). Por otro lado, los papilomas de plexos coroideos, lesiones más frecuentes en el grupo 1, tuvieron un 100% de supervivencia a los 10 años, al igual que los astrocitomas y gliomas de bajo grado (Figuras 7 y 8).

CONCLUSIÓN

A pesar de los avances en los últimos años, los tumores de SNC en menores de 3 años continúan siendo de difícil manejo y presentan pronóstico reservado. Ya que la radioterapia está contraindicada, la cirugía cobra una importancia fundamental en el tratamiento junto a la quimioterapia, debiendo adecuarse a cada caso particular tomando en consideración la calidad de vida del niño.

BIBLIOGRAFÍA

- Keene DL, Hsu E, Ventureyra E. Brain tumors in childhood and adolescence. *Pediatr Neurol* 1999;20:198-203.
- Peris-Bonet R, Martínez-García C, Lacour B. Childhood central nervous system tumours incidence and survival in europe (1978-1997): report from automated childhood cancer information system project. *Eur J Cancer*. 2006;42:2064-2080.
- Avila de Espindola A, Matushita H, Pimenta J, Silva Fernandes A, Rosenberg S, Conti Reed U. Brain tumors in the first three years of life: a review of twenty cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2007;65(4):960-964.
- Di Rocco C, Iannelli A, Ceddia A. Intracranial tumors of the first year of life A cooperative survey of the 1986-1987: education committee of the ISPN. *Child's Nerv Syst*. 1991;7:150-15.
- Lang SS, Beslow LA, Gabel B, Judkins AR, Fisher MJ, Sutton

- LN. Surgical treatment of brain tumors in infants younger than six months of age and review of the literature. *World Neurosurg.* 2012;78(1):137-144.
6. Moreno F, Chaplin M A. Registro oncopediátrico hospitalario argentino: tendencia de incidencia 2000-2016, supervivencia a 5 años 2005-2011, tendencia de supervivencia secular: 2000-04, 2005-09 y 2010-14. CABA, Instituto Nacional del Cáncer; 2018, pp 13-75.
 7. Palmer C A. The neuropathology of pediatric brain tumors. In: Lee J M, ed. *Journal of neuropathology experimental neurology. Annual Meeting of the American Association of Neuropathologists.* Philadelphia, Oxford; 2018;77, pp 479-534.
 8. Rickert C H, Probst-Cousin S, Gullotta F. Primary intracranial neoplasms of infancy and early childhood. *Child's Nerv Syst.* 1997;13:507-513.
 9. Sala F, Colarusso E, Mazza C, Talacchi A, Bricolo A. Brain tumors in children under 3 years of age: recent experience (1987-1997) in 39 patients. *Pediatr Neurosurg.* 1999;31:16-26.
 10. Siffert J, Greenleaf M, Mannis R, Allen J. Pediatric brain tumors. *Child Adolesc Psychiatry.* Clin N Am. 1999;8:879-903.
 11. Mehrotra N, Shamji M F, Vassilyadi M, Ventureyra E C. Intracranial tumors in first year of life: the CHEO experience. *Childs Nerv Syst.* 2009;25(12):1563-1569.
 12. Kane P J, Phipps K P, Harkness W F, Hayward R D. Intracranial neoplasms in the first year of life: results of a second cohort of patients from a single institution. *Br J Neurosurg.* 1999;13(3):294-298.
 13. Toescu S M, James G, Phipps K, Jeelani O, Thompson D, Hayward R. Intracranial neoplasms in the first year of life: results of a third cohort of patients from a single institution. *Neurosurgery.* 2018;0:1-11.
 14. Solitare G B, Krigman M R. Congenital intracranial neoplasm: a case report and review of the literature. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1964;23:280-292.
 15. Arnstein LH, Boldrey E, Naffziger HC. A case report and survey of brain tumors during the neonatal period. *J Neurosurg.* 1951;8:315-319.
 16. Jellinger K, Sunder-Plassmann H. Congenital intracranial tumors. *Neuropediatrics.* 1973;4:46-64.
 17. Manoranjan B, Provias J. Congenital brain tumors: diagnostic pitfalls and therapeutic interventions. *Journal of Child Neurology.* 2011;26(5):599-614.
 18. Kim A, Moon Jm Yang H R, Chang JY, Sung Ko J, Seo JK. Diencephalic syndrome: a frequently neglected cause of failure to thrive in infants Korean *J Pediatr* 2015;58(1):28-32.
 19. Gorayeb R P, Cavalheiro S, Zymberg S T. Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 1 year of age. *J Neurosurg.* 2004;100:427-429.
 20. Furuta T, Tabuchi A, Adachi Y, Mizumatsu S, Tamesa N, Ichikawa T. Primary brain tumors in children under age 3 years. *Brain Tumor Pathol.* 1998;15:7-12.
 21. Foreman P, McCluggage S, Naftel R, Griessenauer C, Ditty B, Agee B. Validation and modification of a predictive model of postresection hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumor. *J Neurosurg Pediatrics.* 2013;12:220-226.
 22. Lin C, Riva Cambrin J. Management of posterior fossa tumors and hydrocephalus in children: a review. *Childs Nerv Syst.* 2015;31:1781-1789.
 23. Riva Cambrin J, Detsky A, Lamberti-Pasculli M, Sargent M, Armstrong D, Moineddin R. Predicting postresection hydrocephalus in pediatric patients with posterior fossa tumors. *J Neurosurg Pediatrics.* 2009;3:030780-308050.
 24. Baldauf J, Oertel J, Gaab MR, Schroeder HW. Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 2 years of age. *Childs Nerv Syst.* 2007;23:623-626.
 25. Kulkarni A, Drake JM, Kestle JW, Mallucci CI, Sgouros S, Constantini S. Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. *J Neurosurg Pediatrics.* 2010;6:3010-3015.
 26. Beems T, Grotenhuis J A. Is the success of endoscopic third ventriculostomy age-dependent? An analysis of the results of endoscopic third ventriculostomy in children. *Childs Nerv Syst.* 2002;18:605-608.
 27. Buxton N, MacArthur D, Mallucci C, Punt J, Vloeberghs M. Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than one year old. *Pediatr Neurosurg.* 1998;29:73-76.
 28. Koch D, Wagner W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence outcome. *Childs Nerv Syst.* 2004;20:405-411.
 29. Teo C. Third ventriculostomy in the treatment of hydrocephalus: experience with more than 120 cases. In: Hellwig D, Bauer BL, eds. *Minimally invasive techniques for neurosurgery.* Springer, Berlin Heidelberg New York, 1998; pp 73-76.
 30. Wilcock D J, Jaspan T, Punt J: CSF flow through third ventriculostomy demonstrated with color Doppler ultrasonography. *Clin Radiol.* 1996;51:127-129.
 31. Kiltie AE, Lashford LS, Gattamaneni HR. Survival and late effects in medulloblastoma patients treated with craniospinal irradiation under three years old. *Med Pediatr Oncol* 1997;28:348-354.
 32. Palmer S L, Goloubeva O, Reddick W E. Patterns of intellectual development among survivors of pediatric medulloblastoma: A longitudinal analysis. *J Clin Oncol.* 2001;19:2302-2308.
 33. Rutkowski S, Cohen B, Finlay J, Luksch R, Ridola V, Valteau-Couanet D. Review: Medulloblastoma in Young Children. *Pediatr Blood Cancer.* 2010;54:635-637.
 34. Warren K E, Packer R J. Current approaches to CNS tumors in infants and very young children. *Expert Rev Neurother.* 2004; 4:681-690.
 35. Bondy M L, El-Zein R, Scheurer M E. Epidemiology of brain tumors. In: DeMonte F, Gilbert M R, Mahajan A, McCutcheon I E., Buzdar A U, Freedman R S, eds. *Tumors of the Brain and Spine.* Boston, Springer; 2007, pp 1-22.
 36. Davis FG, McCarthy B J. Epidemiology of brain tumors. *Curr Opin Neurol.* 2000;13:635-640.
 37. Kieran M W. Advances in pediatric neuro-oncology. *Curr Opin Neurol.* 2000;13:627-634.
 38. Reed U C, Rosemberg S, Gherpelli J, Matushita H, Almeida G, Diament A. Brain tumors in the first two years of life: a review of forty cases. *Pediatr Neurosurg.* 1993;19:180-185.
 39. Zuccaro G, Taratuto A L, Monges J. Intracranial neoplasms during the first year of life. *Surg Neurol.* 1986;26:29-3.
 40. Jaikin MS, Dech G, Morsucci E, Petre C, Taratuto A. Tumores cerebrales en el primer año de vida. *Rev Argent Neurocir.* 2008;3(22):157.

COMENTARIO

Siempre resulta interesante la revisión de los tumores en la primera infancia. Se trata de una serie de 71 pacientes con seguimiento de máximo 10 años en una sola institución. A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas, estos tumores habitualmente de gran tamaño, siguen siendo un desafío.

Como se señala en el presente artículo, el diagnóstico tardío es muy frecuente y colabora en las dificultades en el tra-

tamiento.

Llama la atención en la serie publicada, la persistencia como “secuela postquirúrgica definitiva” (7/8 pacientes) del mutismo cerebeloso postoperatorio, siendo esta complicación muchas veces reversible. En general se recuperan totalmente o con disartria secuelar.

Si bien la mortalidad global está dentro de la usual de ver en la literatura, los dos pacientes con carcinoma de plexos coroideos y los dos con papilomas atípicos fallecieron. Con esta anatomía patológica en particular y aún con algunas otras, la resección completa puede lograrse con mejor pronóstico, con cirugías escalonadas y quimioterapia interpuesta que logra disminuir la vascularización e incluso el tamaño tumoral.

Sería interesante que los autores vuelvan sobre esta publicación dentro de unos años con mayor seguimiento de este grupo de pacientes y sumaran las series de Jaikin M y col. (2008) y de Zuccaro G y col. (1986).

Roberto Jaimovich

Departamento de Neurocirugía, Hospital de Pediatría “Prof. Dr. J.P. Garrahan”. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

El presente trabajo observacional y retrospectivo en un periodo de 10 años nos muestra en forma clara cuál es la incidencia de los distintos tipos de tumores que se presentan en este grupo de niños menores destacando cuáles son los síntomas que predominan a esta edad en el periodo de mayor neuro desarrollo de las personas .

Queda manifiesto que el pronóstico de vida queda supeditado a la histología del tumor.

También queda muy claro que el tratamiento de la hidrocefalia con TVE es satisfactorio a medida que el niño tiene más edad.

Cabe destacar que los casos clínicos reportados son muy elocuentes .

Conclusión : La cirugía cura los pacientes con histología benigna , la quimioterapia ayuda a la sobrevida quedando a la espera a nuevas terapéuticas que cambien estos resultados.

Alfredo Houssay

Jefe Neurocirugía, Hospital Pedro de Elizalde. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Lavado endoscópico con colocación de catéter trans acueducto de Silvio en paciente lactante con ventriculitis de difícil manejo

Maldonado Alejos CB, Grisotto L, Colombo G, Gómez Ávalos JM, Bustamante JL, D'Agustini MO

Servicio de Neurocirugía HIAEP "Sor María Ludovica". La Plata, Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La ventriculitis representa una emergencia infectológica, generalmente asociada a un procedimiento neuroquirúrgico. La incidencia es desconocida debido a la variación de los criterios diagnóstico.

Descripción del caso: Presentamos una paciente de sexo femenino de 6 meses de edad con antecedente de hidrocefalia post hemorrágica, con diagnóstico de ventriculitis por *Enterobacter complex* asociada a sistema de derivación ventrículo peritoneal (DVP) de difícil manejo. La misma realizó tratamiento combinado de antibiótico con Meropenem y Colistin endovenoso e intraventricular asociado a tratamiento endoscópico que consistió en lavados, aspiración del contenido purulento intraventricular, tercer ventriculostomía endoscópica (TVE), coagulación bilateral del plexo coroideo y acueductoplastia con colocación de catéter de derivación ventricular externa (DVE) entre el tercer y el cuarto ventrículo con el objetivo de mantener la permeabilidad de la misma y de esta manera asegurar la llegada de antibiótico intraventricular al cuarto ventrículo.

Discusión: La ventriculitis se asocia a múltiples complicaciones y una elevada tasa de morbi-mortalidad. El tratamiento de las ventriculitis de difícil manejo, es aún controvertido, actualmente existe bibliografía que reporta buenos resultados del tratamiento con lavado endoscópico asociado al tratamiento combinado endovenoso e intraventricular para lograr mayores concentraciones de antibiótico intraventricular.

Conclusión: Consideramos que el tratamiento combinado es una herramienta frente a las ventriculitis por patógenos resistentes a los tratamientos convencionales. En los casos con obstrucción del acueducto de Silvio recomendamos realizar acueductoplastia y colocación de catéter multifenestrado; para mantener la permeabilidad y la llegada de antibiótico al cuarto ventrículo.

Palabras clave: Ventriculitis; Lavados Ventriculares; Acueductoplastia; Antibiótico Intraventricular

ABSTRACT

Introduction: Ventriculitis represents an infectious emergency which is normally associated with neurosurgical procedures. The incidence is unknown due to the variation of the diagnostic criteria.

Case description: We present a 6-month-old female patient with a history of post-hemorrhagic hydrocephalus. The patient was diagnosed with *Enterobacter complex* ventriculitis difficult to manage associated with peritoneal ventricular shunt (VP). The patient received combined antibiotic treatment with Meropenem intravenous and intravenous-intraventricular Colistin associated with endoscopic treatment. This endoscopic treatment consisted of washes, aspiration of the intraventricular purulent content, third endoscopic ventriculostomy (ETV), bilateral coagulation of the choroid plexus and aqueductoplasty with external ventricular drain catheter (EDV). This EDV was placed between the third and fourth ventricle in order to maintain its permeability so as to ensure the arrival of intraventricular antibiotics to the fourth ventricle.

Discussion: Ventriculitis is associated with multiple complications and a high morbidity and mortality rate. The treatment of ventriculitis that is difficult to manage is still controversial. Currently several authors show good results of endoscopic lavage treatment associated with combined intravenous/intraventricular antibiotic treatment. This leads to greater intraventricular antibiotic concentrations.

Conclusion: We consider that combined treatment has been successful for ventriculitis difficult to manage. In those cases, with obstruction of the Silvio aqueduct, it is recommended to perform aqueductoplasty and placement of a multi-fenestrated catheter; to maintain patency and the arrival of antibiotics in the fourth ventricle.

Key words: Ventriculitis; Ventricular Lavages; Aqueductoplasty; Intraventricular Antibiotic

INTRODUCCIÓN

La ventriculitis representa una emergencia infectológica, generalmente asociada a un procedimiento neuroquirúrgico, la cual ha sido descrita bajo diferentes términos: pioventriculitis, endodermatitis, absceso intraventricular, empiema ventricular o piocefalia.¹⁻⁵

La hidrocefalia postinfecciosa representa aproximadamente el 5-10% de las hidrocefalias adquiridas; siendo la causa más frecuente de ventriculitis la infección secundaria a la colocación de un sistema de derivación, com-

plicación que se estima entre el 3-20% de los procedimientos.^{3,6} La incidencia es desconocida debido a que los criterios diagnóstico varían según los autores. Es necesario realizar el diagnóstico temprano y oportuno ya que posee altas tasas de morbi-mortalidad, estadía hospitalaria prolongada y un gran impacto en los costos hospitalarios.¹⁻³

Si bien existen múltiples estrategias terapéuticas descritas en la bibliografía, el tratamiento continúa siendo controversial.^{2,3,6} En los últimos años el uso del lavado endoscópico ha aumentado considerablemente y se han reportado resultados exitosos en el tratamiento de la ventriculitis.^{2-4,6,7}

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de trata-

Luciano Grisotto

lucianogrisottonqn@gmail.com

miento combinado en un paciente pediátrico con ventriculitis de difícil manejo.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos una paciente de sexo femenino de 6 meses de edad, derivada de otra institución, con diagnóstico de ventriculitis asociada a sistema de derivación ventrículo peritoneal (DVP). Como antecedentes relevantes, fue nacida pretérmino de 30 semanas de gestación, con hemorragia intraventricular que evolucionó a hidrocefalia posthemorrágica y fue tratada a los 45 días de vida con DVP. Requirió dos recambios valvulares, a los 3 y 6 meses de vida, por disfunción secundaria a infección, con aislamiento bacteriológico de *Staphylococcus coagulasa* negativo y *Acinetobacter baumannii* en el primer episodio, y *Enterobacter complex* en el segundo. En ambas oportunidades el tratamiento fue antibiótico endovenoso y recambio de DVP.

Al ingreso en nuestro hospital, la paciente presentaba fiebre, irritabilidad, somnolencia, fontanela anterior tensa, macrocefalia y signos meníngeos; por lo que se decidió la extracción de la DVP, la colocación de un sistema de drenaje ventricular externo (DVE) y el inicio de tratamiento antibiótico endovenoso. Tras cumplir esquema antibiótico, con cultivos negativos, se realizó tratamiento endoscópico de la hidrocefalia: tercer ventriculostomía endoscópica (TVE), coagulación bilateral del plexo coroideo y acueductoplastia ventricular (tras hallazgo intraquirúrgico del acueducto de Silvio no permeable).

Reingreso a los 26 días postquirúrgicos con fiebre, irritabilidad, llanto persistente, rechazo al alimento; y signos de hipertensión endocraneana. Se tomó muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR), en el cual se aisló *Enterobacter complex* (*E. hormaechei*), se realizó resonancia magnética de cerebro con contraste, donde se evidenció realce a nivel endimario compatible con endimitis (Figura 1). Se colocó DVE y realizó un nuevo tratamiento con meropenem y colistin endovenoso asociado a tratamiento intraventricular con colistin. La dosis de colistin fue ajustada en base al cálculo por imágenes del volumen ventricular. Se administró una dosis diaria de 4 mg de colistin, con posterior lavado de la guía con 1 ml de solución fisiológica. Durante la internación se realizaron 4 procedimientos endoscópicos que consistieron en lavados ventriculares, aspiración del contenido purulento intraventricular, acueductoplastia con colocación de catéter de DVE entre el tercer y el cuarto ventrículo (tras constatar re obstrucción del acueducto) con el objetivo de mantener la permeabilidad de la misma y de esta manera asegurar la llegada de antibiótico intraventricular al cuarto ventrículo. Se tomaron muestras del LCR cada

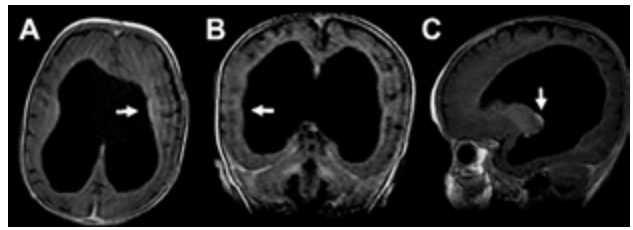


Figura 1: RM de encéfalo prequirúrgica: A) corte axial, B) coronal y C) sagital, ponderado en T1 con contraste. Se observa dilatación del sistema ventricular, ausencia de septum pellucidum, adelgazamiento de sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso, con realce endimario compatible con ventriculitis (flecha).

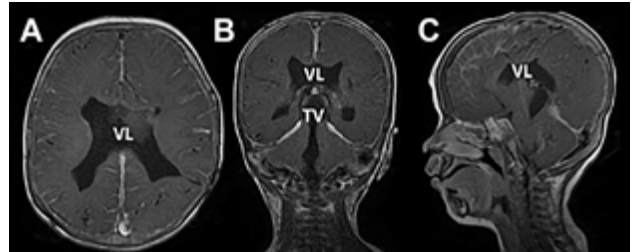


Figura 2: RM de encéfalo realizada a los 12 meses post quirúrgico de la colocación de la DVP: A) corte axial, B) coronal, C) sagital, ponderado en T1 con contraste. Se observa disminución del tamaño ventricular en comparación con resonancia previa, sin realce endimario tras la administración de contraste.

72-96 horas, utilizado como referencia de evolución las características citofisicoquímicas, el valor de ácido láctico y los cultivos. Luego de 21 días de tratamiento antibiótico, la paciente mejoró clínicamente y los parámetros infecciosos de LCR se normalizaron. Se retiró el catéter trans acueductal bajo visión directa por endoscopia y en el mismo procedimiento tras observar oclusión del ostoma previo, se repitió el procedimiento de TVE que no fue exitoso, por lo que se colocó una DVP presión fija media. No se registraron complicaciones asociadas en los procedimientos endoscópicos.

Actualmente tras 14 meses de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática y en el control de resonancia magnética realizada a los 12 meses de post quirúrgico donde se observó disminución del tamaño ventricular ausencia de tabiques interventriculares, y ausencia de realce tras la administración de contraste (Figura 2).

Técnica Quirúrgica

Todos los procedimientos se realizaron bajo anestesia general. Previo ingreso a quirófano (entre 3 y 6 hs), se cierra el DVE y se realiza una tomografía computada para llevar a cabo la planificación quirúrgica con base en la anatomía del paciente. Las mediciones que se toman desde la tabla externa de la calota son: a) el espesor del parénquima que nos indica la profundidad para llegar al ventrículo lateral y b) la longitud total que existe hasta la

mitad del cuarto ventrículo, sitio en el cual quedará alojado el catéter (Figura 3).

El paciente se ubica en decúbito dorsal, con la cabeza al cenit, en semiflexión y elevado 30 grados con respecto a la mesa quirúrgica. Se realiza una incisión arciforme a nivel del punto de Kocher. Debido a que el paciente presenta una fontanela amplia, se realiza una fractura en tallo verde de 1x1 cm hacia anterior y luego se prosigue con la apertura dural, en forma lineal, aproximadamente 4-10 mm. Se reparan los bordes con seda 4.0 y se coagula la corteza con bipolar. Se introduce el endoscopio (Karl Storz modelo Deck, óptica de 0 grados) según las medidas establecidas previamente e ingresamos al ventrículo lateral derecho. Es necesario comenzar con la irrigación activa desde este momento, ya que el aspecto del LCR es turbio, oleoso y amarillo por lo que se dificulta la visión (Figura 4). Para realizar el lavado ventricular utilizamos solución Ringer lactato tibio, 2 a 3 litros, intercalando periodos de lavado activo y pasivo, siempre permitiendo la salida del excedente para evitar la hipertensión endocraneana.

En las paredes del epéndimo a lo largo de todo el sistema ventricular, es característico observar múltiples acúmulos puntiformes hiperpigmentados y restos de hemosiderina, los cuales son aspirados con facilidad (Figura 5). Se observa mayor depósito de restos a nivel del asta occipital (Figura 6), piso del tercer ventrículo y mayor contenido purulento adherido al plexo coroideo. Se extrae el material purulento de mayor tamaño con pinza fórceps teniendo mayor cuidado a nivel del plexo coroideo para evitar sangrados.

Se procede a reconocer las estructuras anatómicas e identificar al foramen de Monro para ingresar al tercer ventrículo y realizar la TVE. Se prosigue con la coagulación del plexo coroideo del lado derecho, se repite el procedimiento del lado contralateral.

El último paso consiste en llevar a cabo la acueductoplastia, utilizando para este procedimiento la sonda de Fogarty 3 Fr sin mandril, introduciéndose mediante movimientos sutiles y rotatorios, sin insuflar el balón para evitar lesionar el mesencéfalo (Figura 7a). Para mantener la permeabilidad del acueducto, colocamos el catéter del DVE bajo visión endoscópica. Primero se debe marcar hasta donde va a introducirse en base a las mediciones hechas por tomografía. Agregamos fenestraciones para que la posterior infusión de antibiótico alcance tanto el sistema ventricular supratentorial como infratentorial (Figura 7b). El catéter se ubica en íntima relación con la cara anterior del endoscopio y desciende lentamente de forma simultánea (Figura 7c).

Una vez alcanzada la profundidad deseada, se retiró el endoscopio, y se colocó en el trayecto de corticotomía es-

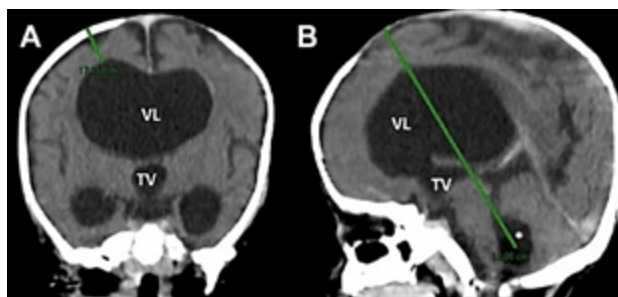


Figura 3: TC pre quirúrgica utilizada para planificación quirúrgica A) corte coronal en el cual se observa el espesor del parénquima cerebral (línea verde) y la distancia que existe entre la tabla externa de la calota y el ventrículo lateral derecho, B) corte sagital en el cual se mide la longitud del catéter al cuarto ventrículo (línea verde). VL: ventrículos laterales TV: tercer ventrículo (*): cuarto ventrículo.

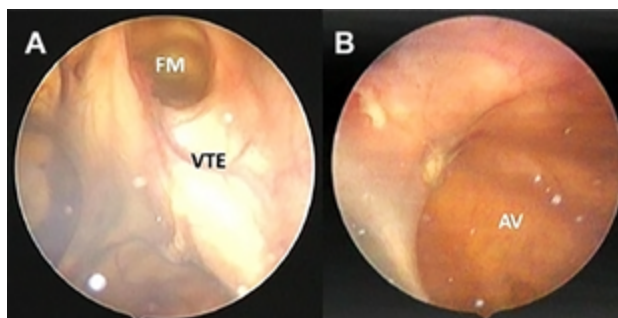


Figura 4: Vista endoscópica: A) ventrículo lateral derecho, aspecto amarillento y oleoso del LCR intraventricular, podemos apreciar la ausencia de septum pellucidum y el foramen de Monro (FM), Vena tálamo estriada (VTE), B) se observa mayor turbidez del LCR en el atrio ventricular (AV).

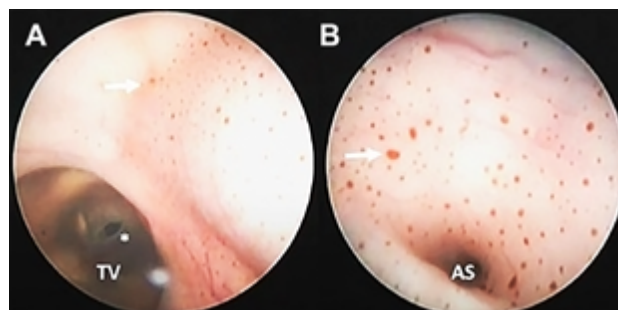


Figura 5: Visión endoscópica: Lesiones hiperpigmentadas en las paredes del epéndimo (flechas), restos de hemosiderina A) ventrículo lateral derecho se observa a través del foramen de Monro el tercer ventrículo (TV) y la fenestra realizada en el piso del mismo (*) durante la tercer ventriculostomía endoscópica, B) Porción posterior del piso del tercer ventrículo donde se observa el acueducto de Silvio (AS).

ponja de gelatina absorbible (Spongostan®). Se realizó la duroplastia, se tunelizó el catéter para extraerlo por contrabertura lo más distante al sitio de salida craneal, y se procedió al cierre por planos.

DISCUSIÓN

La ventriculitis suele ser una infección de difícil mane-

jo, la incidencia varía de <5% a 20%, debido a existen variaciones en las definiciones utilizadas para el diagnóstico.^{3,6} El análisis del LCR ha sido un parámetro utilizado para el diagnóstico, en la mayoría de los casos hay un aumento glóbulos blancos, de las proteínas y disminución de los niveles de glucosa en LCR, sin embargo las características del LCR, como la concentración de glucosa y proteínas pueden ser alteradas por hemorragia intraventricular o el material de drenajes.⁴ Debido a esto, la resonancia magnética es de gran utilidad para el diagnóstico de la ventriculitis, observando cambios intensidad de señal periventricular y subependimaria, y realce del epéndimo tras la administración de contraste endovenoso.^{1,4,8}

Este tipo de infecciones se ha asociado a complicaciones como: disfunciones del sistema de derivación, formación de tabiques ventriculares y con una elevada tasa de morbi-mortalidad.^{2,3,7}

Se considera que el tratamiento ideal para la ventriculitis es la extracción completa del sistema de derivación, colocación de DVE, tratamiento antibiótico, y luego de la esterilización del líquido cefalorraquídeo, la colocación de un nuevo sistema de derivación.^{2,3,6,9,15} Por otro lado, el uso aislado de DVE, suele ser un tratamiento insuficiente e incluso se asocia a complicaciones como sangrado, fístulas de LCR y re infecciones.^{2-4,7-10} A su vez el tiempo que permanece colocado el DVE y el número de muestras tomadas, se relaciona con un mayor número de complicaciones.^{2,4,7,9,10}

Las bacterias multirresistentes se asocian a ventriculitis de difícil manejo, que no responden al tratamiento convencional.² Se caracterizan por la presencia de pus en el LCR difícil de erradicar, el cual se adhiere al plexo coroideo y al epéndimo, constituyendo una fuente continua de infección.^{2,3} Debido al contenido purulento la distribución del antibiótico no se realiza de manera homogénea. De esta manera, el lavado ventricular permite la llegada del antibiótico a todo el ventrículo, y disminuye el número de complicaciones, acortando la estadía hospitalaria comparándolo con tratamiento antibiótico endovenoso e intraventricular único.^{2,3} En nuestra experiencia, por medio de la visión directa a través de la endoscopia, pudimos observar la presencia de contenido purulento en las cavidades ventriculares, con mejoría del aspecto en los procedimientos posteriores al lavado (Figura 8). Debido a lo descrito anteriormente y a la baja penetración de la barrera hematoencefálica, el tratamiento antibiótico endovenoso aislado suele ser ineficaz. Para lograr una concentración óptima de antibiótico en el SNC, se asocia el tratamiento intraventricular.^{3,9,11,12} No obstante, su uso sigue siendo controvertido debido al potencial efecto de neurotoxicidad reportado entre un 13 y 60% de los casos, como convulsiones, meningitis química, pérdida au-

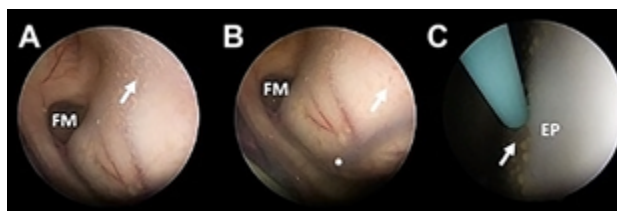


Figura 6: Visión endoscópica A) ventrículo lateral derecho, podemos apreciar el foramen de Monro (FM) y contenido purulento (flecha) sobre el epéndimo (EP), B) vena tálamo estriada (*), C) se observa aspiración del contenido purulento ependimario por medio de la cánula de aspiración (flecha).



Figura 7: Visión endoscópica: A) acueductoplastia con sonda Fogarty 3 Fr sin mandril (SF) se observan restos de hemosiderina en el piso del tercer ventrículo (flecha blanca), B) colocación de catéter multifenestrado (CF) en acueducto de Silvio (AS), C) Catéter con fenestras supratentoriales, atravesando el foramen de Monro (FM) y el acueducto de Silvio. Ostomía (*) en el piso del tercer ventrículo (TV).

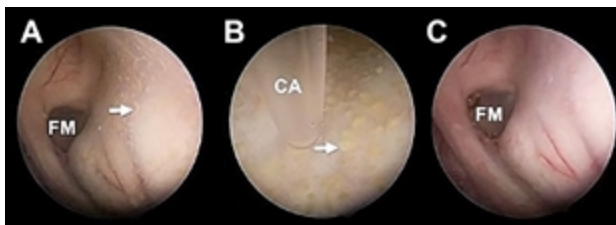


Figura 8: Visión endoscópica comparativa luego de realizar el aspirado del contenido purulento ependimario, A) ventrículo lateral derecho, se observa el foramen de Monro (FM), contenido purulento (flecha) sobre el epéndimo (EP), B) aspiración del contenido purulento CA: (cánula de aspiración), C) ventrículo lateral posterior a la aspiración del contenido purulento.

ditiva.^{3,6,11,12}

Aún no están establecidas las indicaciones, la dosis que varía de 1.6 a 40 mg siendo en la práctica clínica elegida de manera empírica y el tiempo de tratamiento de antibióticos intraventriculares.³ Generalmente está indicado para los casos de infecciones resistentes a tratamiento endovenoso, no siendo habitualmente utilizado como tratamiento de primera línea. Diversos estudios han demostrado que el tratamiento combinado endovenoso e intraventricular logra mayores concentraciones de antibiótico intraventricular logrando una esterilización más rápida del LCR. La persistencia de gérmenes por tiempo prolongado se asocia a resultados neurológicos desfavorables, por lo que se recomienda no retrasar el tratamiento intraventricular en casos de ventriculitis severa y realizar un tratamiento agresivo desde el diagnóstico.^{3,9,11,12}

La mayoría de los antibióticos no están aprobados para el uso intraventricular, está descrito el tratamiento con

lavado endoscópicos y tratamiento antibiótico sistémico, éste podría tener resultados favorables sin el uso de tratamiento intraventricular.⁶

Uno de los fármacos más frecuentemente empleado para el tratamiento de bacterias Gram negativas es el colistin, que como otras drogas utilizadas para este tipo de bacterias tiene pobre penetración en el LCR. Son aún escasos los datos respecto de la eficacia de este tratamiento y siendo todavía menor en la población pediátrica.^{2,9,11,12} En nuestro caso se realizó lavado endoscópico y el tratamiento antibiótico sistémico, combinado con tratamiento antibiótico intraventricular durante 21 días. Se administró el antibiótico intraventricular por DVE y permaneció cerrado durante 2 hs, adecuando el cálculo de la dosis según el volumen intraventricular, no observamos efectos adversos de neurotoxicidad durante el empleo del mismo.

El lavado ventricular puede hacerse de manera efectiva tanto con endoscopio flexible como rígido, y realizar un abordaje por medio de agujeros de trépano bilaterales o por un único agujero de trépano ingresando al ventrículo contralateral por medio de septostomía en los pacientes que tienen septum pellucidum completo.^{3,4,7} En nuestro caso no presentamos limitaciones al realizar los procedimientos con endoscopio rígido y abordando de manera unilateral el ventrículo.

Como resultado del lavado, los desechos y el pus podrían depositarse en el cuarto ventrículo. No hay evidencias que este se beneficie con el lavado intraventricular ya que la manipulación neuroendoscópica es más dificultosa presentando espacio limitado y mayor sensibilidad a los procedimientos.⁴ En nuestro caso, utilizamos un catéter que conectaba el sistema ventricular supratentorial con el infratentorial asegurando la permeabilidad del acueducto de Silvio, y la adecuada llegada del antibiótico al cuarto ventrículo.

La neuroendoscopia se considera un método efectivo para el tratamiento de la ventriculitis, no está establecido en la literatura internacional cuál es el momento más adecuado para realizar el lavado ventricular. Algunos estudios recomiendan realizarlo 2 semanas después de haber instaurado el tratamiento antibiótico endovenoso sin lograr los resultados esperados, otros informes recomiendan comenzar con los lavados una vez realizado

el diagnóstico de ventriculitis, siendo este el tratamiento quirúrgico de primera elección. Está descrito una disminución en la mortalidad en centros donde se empleó el lavado ventricular como tratamiento inmediato después de realizar el diagnóstico de ventriculitis.^{3,4,6,8,14} Gaderer et al, realizó un estudio comparativo en donde demostró que la tasa de disfunción y de reinfección valvular fue menor en los pacientes a los que se le realizó lavado endoscópico en comparación con los que fueron tratados solamente con DVE.⁶

Se han reportado múltiples tratamientos endoscópicos en pacientes neonatos y prematuros demostrando que este método es seguro, sin ser una limitante la edad del paciente para realizarlo.³ La TVE logra un desvío de LCR, mejorando de esta manera la dinámica de la circulación del mismo como tratamiento de la hidrocefalia, además permite la eliminación de exudados de las áreas que presentaban alteración de la absorción mejorando la distribución de fármacos ya sean endovenosos o intraventriculares. Algunas investigaciones realizadas informan que el éxito estimado de TVE se encuentra entre el 56.4 y 55.9% en pacientes con hidrocefalia secundaria a infección intracraneal primaria, aumentando a 79% en los casos de disfunción por infecciones; sin necesidad de sistema de derivación posterior.⁶ Algunos hallazgos como la opacidad y el grosor del piso del tercer ventrículo, las adherencias y exudados fibrosos en las cisternas interpedunculares y perimesencefálicas además de dificultar el procedimiento, se han asociado a una menor tasa de éxito.⁷ Estos hallazgos presentaba nuestra paciente, no logrando por medio de la TVE el tratamiento exitoso de la hidrocefalia.

CONCLUSIÓN

Consideramos que el lavado endoscópico ventricular debe ser tenido en cuenta como una herramienta frente a las ventriculitis por patógenos resistentes a los tratamientos convencionales, junto a la asociación con tratamiento antibiótico endovenoso e intraventricular. Sugerimos, en los casos que no tengan el acueducto de Silvio permeable, realizar acueductoplastia y colocación de catéter multifenestrado; para mantener la permeabilidad y la llegada de antibiótico al cuarto ventrículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fujikawa A, Tsuchiya K, Honya K, Nitatori T. Comparison of MRI sequences to detect ventriculitis. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;187(4):1048-53.
2. Kumar A, Agrawal D, Sharma BS. The role of endoscopic lavage in recalcitrant multidrug-resistant Gram-negative ventriculitis among neurosurgical patients. *World Neurosurg.* 2016;93:315-23.
3. Tandean S, Hendriansyah L, Djokomuljanto S, Saputra NA, Juliansen A, Valentina S, et al. Neuroendoscopic aspiration and lavage of intraventricular empyema following shunt infection in infants. *Pan Afr Med J.* 2018;31:15.
4. Wang F, Yao XY, Zou ZR, Yu HL, Sun T. Management of Pyogenic Cerebral Ventriculitis by Neuroendoscopic Surgery. *World Neurosurg.* 2017;98:6-13.
5. Whitehead WE, Kestle JR. The treatment of cerebrospinal

- fluid shunt infections. Results from a practice survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *Pediatr Neurosurg.* 2001;35(4):205-10.
6. Gaderer C, Schaumann A, Schulz M, Thomale UW. Neuroendoscopic lavage for the treatment of CSF infection with hydrocephalus in children. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(10):1893-1903.
 7. Deopujari CE, Padayachy L, Azmi A, Figaji A, Samantray SK. Neuroendoscopy for post-infective hydrocephalus in children. *Childs Nerv Syst.* 2018;34(10):1905-14.
 8. Terada Y, Mineharu Y, Arakawa Y, Funaki T, Tanji M, Miyamoto S. Effectiveness of neuroendoscopic ventricular irrigation for ventriculitis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2016;146:147-51.
 9. Humphreys H, Jenks PJ. Surveillance and management of ventriculitis following neurosurgery. *J Hosp Infect.* 2015;89(4):281-6.
 10. James HE, Bradley JS. Aggressive management of shunt infection: combined intravenous and intraventricular antibiotic therapy for twelve or less days. *Pediatr Neurosurg.* 2008;44(2):104-11.
 11. Bargiacchi O, De Rosa FG. Intrathecal or intraventricular colistin: a review. *Infez Med.* 2016;24(1):3-11.
 12. Wang JH, Lin PC, Chou CH, Ho CM, Lin KH, Tsai CT, et al. Intraventricular antimicrobial therapy in postneurosurgical Gram-negative bacillary meningitis or ventriculitis: a hospital-based retrospective study. *J Microbiol Immunol Infect.* 2014;47(3):204-10.
 13. Ziaka M, Markantonis SL, Foustieri M, Zygoulis P, Panidis D, Karvouniaris M, et al. Combined intravenous and intraventricular administration of colistin methanesulfonate in critically ill patients with central nervous system infection. *Antimicrob Agents Chemother.* 2013;57(4):1938-40.
 14. Tabuchi S, Kadowaki M. Neuroendoscopic surgery for ventriculitis and hydrocephalus after shunt infection and malfunction: Preliminary report of a new strategy. *Asian J Endosc Surg.* 2015;8(2):180-4.
 15. Tamber MS, Klimo P Jr, Mazzola CA, Flannery AM. Pediatric hydrocephalus systematic review and evidence-based guidelines task force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 8: Management of cerebrospinal fluid shunt infection. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14 1:60-71.

COMENTARIO

Los autores hacen mención a un tipo de complicaciones dentro de las pioentriculitis, aquellas en que son resistentes a ATB y con clínica persistente donde la endoscopia con lavado y fenestración de tabiques está comprobada es más favorable en la evolución posterior, que solo el tratamiento ATB y DVE. La etiología de este paciente marca por sí la gran posibilidad de fracaso de TVE, aunque si tengo visión endoscópica del piso del III con buena membrana, es un procedimiento seguro, logrando distribución de ATB por LCR y de ser eficaz lo libra de una prótesis. Me parece acertado el tratamiento de 1° elección neuroendoscópico en este tipo de pacientes, donde generalmente el abordaje un portal al polo frontal permite acceso a todas las cavidades laterales y al tercero. El fracaso en el tratamiento de control de hidrocefalia en dos oportunidades 45 días, 3 meses, con rescate de dos gérmenes al 3 mes, ya marca nuestro cuadro, utilizando el lavado endoscópico como recate de tratamiento a su 6 mes con resolución favorable del cuadro de hidrocefalia.

Eduardo Olivella

Sección Neurocirugía Pediátrica Hospital El Carmen. Mendoza, Argentina.

COMENTARIO

Este trabajo sobre el lavado endoscópico con colocación de catéter trans-acueducto es un buen aporte técnico-quirúrgico donde se plantea el lavado ventricular con visualización directa de los posibles reservorios de gérmenes en las cavidades ventriculares.

Si bien se presenta un solo caso, el mismo es ilustrativo y coincide con otros reportes .

La acueductoplastia con la colocación de un catéter ventricular externo multifenestrado es una variante para tener en cuenta en el tratamiento de esta afección.

Hubiera sido importante decir que cálculo se hace para medir la dosis exacta del Atb .

Es un tema para realizar protocolos de tratamiento endoscópico Indicando la selección de casos y el tiempo de inicio del mismo.

Alfredo Houssay

Jefe Neurocirugía Hospital Pedro de Elizalde. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Complicaciones inusuales de las derivaciones ventrículo-peritoneales. A propósito de 2 casos pediátricos

Miguel Grijalba, Sebastián Jaimovich, Agustín Ruiz Johnson Beatriz Mantese

Servicio de neurocirugía pediátrica, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: Durante el seguimiento de los pacientes con derivación ventrículo-peritoneal (DVP) para el tratamiento de la hidrocefalia se pueden presentar complicaciones habituales relacionadas a la derivación, tales como infecciones u obstrucción/ruptura del sistema derivativo. Sin embargo, raramente se pueden observar complicaciones más raras y graves que pueden afectar a órganos como el corazón y el pulmón.

Pacientes y métodos: Presentamos 2 pacientes con raras complicaciones relacionadas a la DVP. El primero, un paciente de 10 años, que después de 7 años de la implantación de una DVP presentó episodios de neumonía recurrente secundaria a la migración intrapulmonar del catéter distal. El segundo caso, un paciente de 3 años, que 5 meses posteriores a la colocación de una DVP presentó síntomas de hipertensión endocraneana secundarios a migración intracardiaca del catéter distal.

Conclusión: La migración intrapulmonar e intracardiaca del catéter distal son complicaciones extremadamente raras, pero que pueden producir morbilidad importante. Los pacientes con derivación ventrículo-peritoneal deben ser controlados de forma rutinaria de por vida, con la finalidad de evitar comorbilidades asociadas a sus complicaciones.

Palabras clave: Derivación Ventrículo-peritoneal; Complicación; Hidrocefalia; Migración Intratorácica; Migración Intracardiaca; PubMed

ABSTRACT

Introduction: during the follow-up of patients with ventriculoperitoneal (VP) shunts for the treatment of hydrocephalus, common complications may occur, such as infections or obstruction/rupture of the shunt system. However, more rare and serious complications that affect organs such as the heart and lungs can be observed

Patients and methods: we present 2 patients with rare complications related to VP shunts. The first, a 10-year-old patient, who 7 years after implantation of a VP shunt, presented episodes of recurrent pneumonia secondary to intrapulmonary migration of the distal catheter. The second case, a 3-year-old patient, who 5 months after the placement of a VP shunt, presented with symptoms of intracranial hypertension secondary to intracardiac migration of the distal catheter.

Conclusion: intrapulmonary and intracardiac migration of the distal catheter are extremely rare complications, but they can cause significant morbidity. Patients with ventriculoperitoneal shunts should be routinely monitored for life by neurosurgeons, in order to avoid comorbidities associated with potential complications.

Key words: Ventriculoperitoneal Shunt; Complication; Hydrocephalus; Intrathoracic Migration; Intracardiac Migration

INTRODUCCIÓN

La colocación de una derivación ventrículo-peritoneal es uno de los procedimientos más habituales para el tratamiento de la hidrocefalia. Existen múltiples complicaciones relacionadas reportadas en la literatura, tales como la infección, disfunción por obstrucción, desconexión, ruptura o exposición del sistema y complicaciones abdominales, que se pueden presentar durante el seguimiento de estos pacientes.¹ Sin embargo, ocasionalmente pueden ocurrir otras complicaciones extremadamente infrecuentes.

Presentamos dos casos de migración inusual del catéter distal, el primero intrapulmonar con destrucción extensa del parénquima pulmonar y el segundo con migración intravascular e intracardiaca, con el extremo del catéter alojado en la vena supra hepática.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Miguel Grijalba

miguel_grijalbar@hotmail.com

DESCRIPCIÓN DE CASOS

Fueron evaluadas las historias clínicas, imágenes y partes quirúrgicas de dos pacientes con complicaciones extremadamente raras relacionadas a la DVP, observadas durante el seguimiento en nuestro Hospital.

Se realizó una búsqueda bibliográfica en PUBMED buscando complicaciones poco frecuentes de las DVP (palabras clave: "ventriculoperitoneal shunt" AND "rare complication", "thoracic complications", "lung migration", "lung destruction", "intracardiac migration", "heart migration", "cardiac migration").

Los casos reportados en la literatura de migración intracardiaca del catéter distal fueron solo 25.¹⁻⁸ Si bien hay varios reportes de casos de migración intratorácica transdiafragmática del catéter distal, no hemos encontrado reportes de destrucción pulmonar por migración intrapulmonar.

Caso 1

Paciente de 10 años, con diagnóstico de hidrocefalia se-

cundaria a mielomeningocele, que requirió DVP en otra Institución, 15 días después del cierre del disrafismo espinal. Presentaba antecedentes de neumonías recurrentes, que requirieron hospitalización a los 4 y 6 años. Su seguimiento neuroquirúrgico fue deficiente, sin control en los últimos 3 años.

Ingresa a nuestra Institución, sin clínica neurológica progresiva, a través de la consulta ambulatoria con el Servicio de Neumonología. Se realizó una radiografía de tórax de rutina (Figura 1) y se completó estudios con Tomografía de tórax (Figura 2), en la que se evidenciaba migración intratorácica transdiferenciada del catéter distal de la DVP e infiltrado pulmonar derecho, asociado a fibrosis y retracción mediastínica. Se realizó Tomografía cerebral, evidenciando mayor dilatación ventricular en comparación al estudio previo. El paciente ingresó a quirófano para revisión del sistema valvular y re colocación de catéter distal en cavidad peritoneal. Evolucionó favorablemente y fue dado de alta con controles ambulatorios. Cinco meses después, el Servicio de Cirugía General realizó una neumonectomía estándar derecha, a través de toracotomía posterolateral, debido a la extensa destrucción pulmonar. A la inspección quirúrgica, no se observó lesión diafragmática. El informe histopatológico de la muestra evidenció fibrosis, bronquiectasias e infiltrado inflamatorio crónico con evidencia de sobreinfección aguda (Figura 3).

Caso 2

Paciente de 3 años, con antecedente de tumor de fosa posterior (TFP) e hidrocefalia, que debutó con síntomas de hipertensión endocraneana y ataxia de 3 semanas de evolución. Consultó a otra Institución, donde se colocó una DVP y se derivó a nuestro Hospital. Se realizó de forma programada resección del TFP sin complicaciones y con buena evolución. A los 5 meses de la colocación de la válvula, consultó por cefalea, náuseas y vómitos. Se estudió con Tomografía cerebral, que evidenció dilatación ventricular, y radiografías del sistema (Figura 4) que mostraron la ubicación intracardiaca del catéter distal. Se completaron los estudios con una tomografía de tórax (Figura 5) que informó la posición anómala del catéter distal, que se introducía en las cavidades cardíacas derechas, posteriormente en la arteria pulmonar, volviendo a las cavidades derechas e introduciéndose en la vena cava inferior con localización de la punta del catéter a nivel de la vena suprahepática derecha. No se observaron trombos relacionados con el catéter. Junto a los Servicios de Intervencionismo y Cirugía Cardiovascular se realizó la revisión valvular bajo monitoreo cardiológico continuo y radioscopia. A través de una incisión paralela a la válvula se retiró el catéter distal y se lo recolocó a la cavidad peritoneal.



Figura 1: Radiografías de tórax y abdominal del Caso 1, que muestran un catéter distal migrado hacia el tórax (flecha roja) con un infiltrado pulmonar derecho y desplazamiento de la silueta cardíaca y las vías respiratorias (flecha negra).

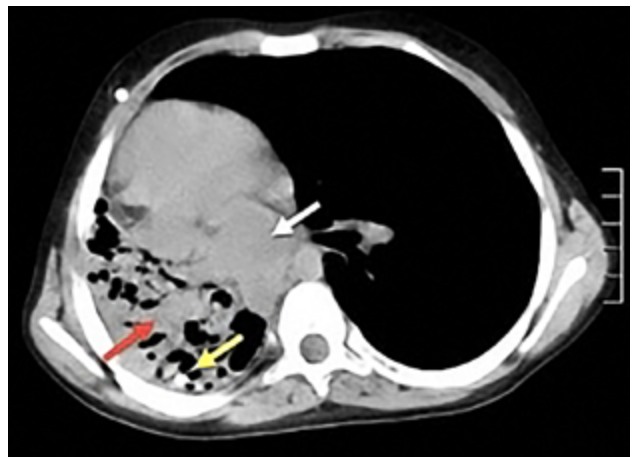


Figura 2: Tomografía computarizada del tórax del Caso 1, que muestra el catéter distal migrado dentro del parénquima pulmonar derecho. Nótese la hiperdensidad patológica del tejido pulmonar (flecha roja) con el catéter distal migrado (flecha amarilla) y la retracción y desplazamiento del mediastino (flecha blanca).

El paciente evolucionó favorablemente y fue dado de alta.

DISCUSIÓN

Aunque hay diferentes formas de tratar la hidrocefalia, la derivación ventrículo-peritoneal es la modalidad de trata-

miento más utilizada, ya que es una técnica simple y eficiente. Sin embargo, algunas series informan que la tasa de complicaciones puede ser hasta del 70%, por lo que no se trata de un procedimiento inocuo.⁹

Las complicaciones torácicas de las DVP son raras, pero han sido informadas en la literatura, ya sea por traumatismo torácico directo durante el procedimiento o por migración del catéter distal por vía trans o supradiafragmática.¹⁰ El mecanismo de migración supradiafragmática consiste en la incorrecta tunelización del catéter distal con perforación pleural, generalmente a nivel de la fosa supraclavicular.¹¹ Progresivamente, la presión inspiratoria negativa atrae al catéter distal hacia la cavidad torácica.¹⁰ En la migración transdiafragmática, el catéter se coloca correctamente en la cavidad peritoneal y luego puede migrar hacia el tórax a través de hiatos preexistentes en el diafragma (Bochdalek, postero lateralmente, y Morgagni,

antero medialmente) o perforaciones generadas por el mismo catéter, en especial cuando existen reacciones inflamatorias locales alrededor de la punta del mismo.^{12,13}

Para el caso de migración intracardiaca, han sido propuestos dos posibles mecanismos fisiopatológicos en la literatura. Una posible causa es la canulación inadvertida del sistema venoso a nivel cervical durante el procedimiento de tunelización distal, causando una perforación iatrogénica de la vena yugular externa o interna.¹⁻⁸ El segundo mecanismo posible, podría ser una erosión gradual en una vena adyacente al catéter debido a su rigidez, lo cual puede ocurrir en meses¹³ o incluso años.³ En ambos casos, la presión venosa negativa en inspiración moviliza

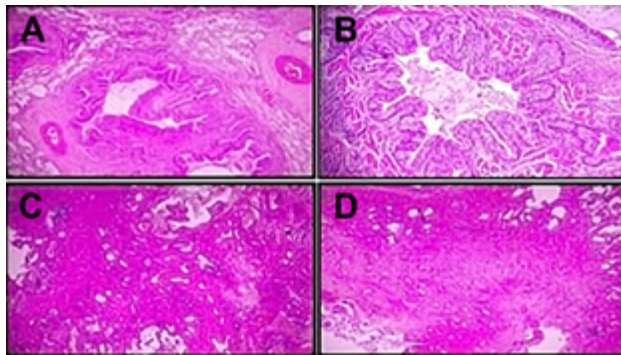


Figura 3: Examen histológico de la resección pulmonar del Caso 1, que muestra dilatación anormal permanente y destrucción de los bronquios. Evidencia de infección crónica y fibrosis (A y C). Deterioro de la secreción bronquial (B) y derrame pleural (D).



Figura 4: Radiografía de Tórax y abdominal del Caso 2, que evidencian la migración intra cardiaca del catéter distal de la derivación ventriculoperitoneal.

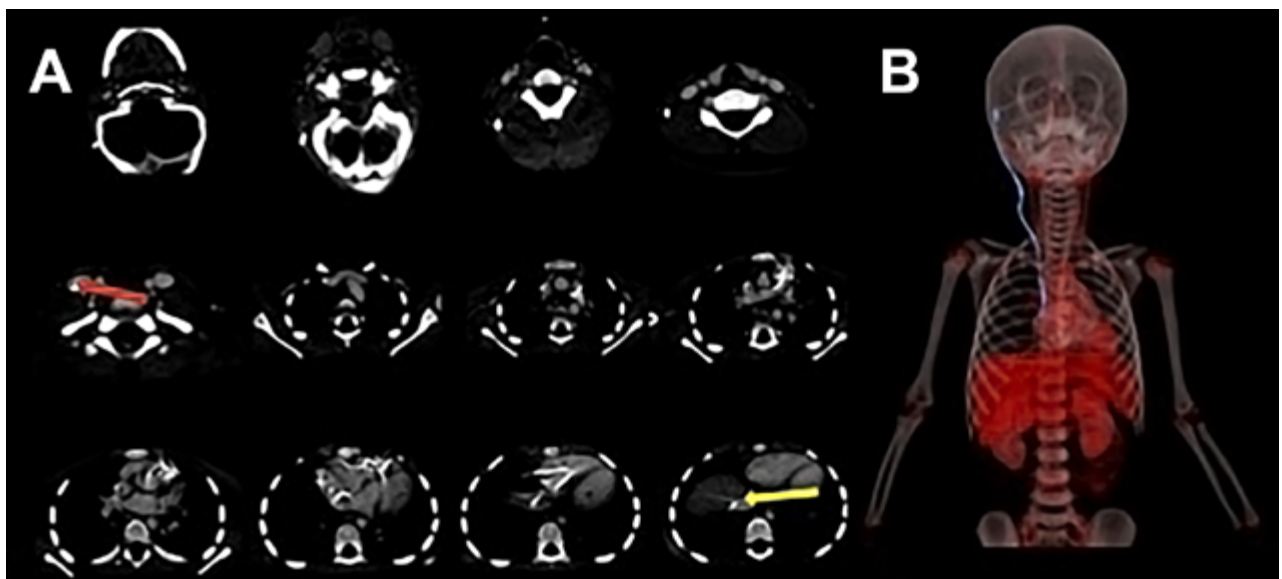


Figura 5: A) Tomografía computarizada de tórax del Caso 2. Se señala la posición anormal del catéter distal, que ingresa en las cavidades derechas a través de la vena yugular interna (flecha roja), alcanzando posteriormente la arteria pulmonar, para después volver a las dextro cavidades e introducirse en la vena cava inferior con localización de su extremo distal a nivel de la vena suprahepática derecha (flecha amarilla). B) Reconstrucción 3D del catéter distal ingresando al atrio derecho.

el catéter hacia la vena cava y la aurícula derecha.¹⁻⁵

Fewel y Garton¹⁴ concluyeron que la migración intratorácica de los catéteres de derivación es inusual, pero podría conducir a complicaciones potencialmente mortales como embolia pulmonar, dificultad respiratoria, perforación bronquial, neumonía, derrame pleural, hidrotórax a tensión, neumotórax, arritmias⁵ e insuficiencia cardíaca.

Sospechamos que para el caso número 1, el mecanismo subyacente fue la migración transdiafragmática del catéter a través de un defecto focal en el hemidiafragma derecho, con la subsecuente perforación pleural y daño al parénquima pulmonar. El mecanismo fisiopatológico que explique el daño al parénquima aún se desconoce, sin embargo, se sugiere que podría estar relacionado con las infecciones pulmonares recurrentes secundarias al ingreso de LCR al parénquima pulmonar y a las vías respiratorias, así como una reacción crónica de cuerpo extraño a la silicona o a la película de Bario que recubre al catéter.

En el caso número 2, creemos que existió una perforación iatrogénica inadvertida de la vena yugular interna durante la tunelización del catéter distal y con el tiempo la presión negativa de inspiración atrajo el catéter al sistema vascular. Esto explicaría cómo el catéter distal ingresó a cavidades derechas a través de la vena yugular, para alcanzar posteriormente la vena cava inferior y la vena hepática derecha.

Para ambos casos, además de la correcta palpación durante la tunelización subcutánea, principalmente a nivel de la parrilla costal y la clavícula, se ha sugerido que el uso de catéteres distales más cortos o de material más blando, podría disminuir la incidencia de estas graves complicaciones.¹⁵ Por otro lado, para disminuir la probabilidad de lesionar estructuras vasculares se recomienda evitar una penetración demasiado profunda y medial (cerca de la horquilla esternal) del tunelizador a nivel de los tejidos del cuello.²

En la mayoría de los casos reportados de migración intratorácica del catéter distal, los autores recomiendan la realización de una revisión quirúrgica urgente de la derivación, con la extracción controlada del catéter ectópico y su reposicionamiento en el espacio peritoneal.¹⁰ En el caso de migración intracardiaca del catéter se debe ser más cauteloso, debido a que los giros complejos del catéter sobre su propio eje puede provocar nudos durante el intento de extracción.¹⁻⁸ En estos casos particulares,

se sugiere el retiro bajo radioscopia continua y la presencia expectante de los Servicios de Cirugía Cardiovascular e Intervencionismo, ya que probablemente un abordaje estándar de revisión valvular sea riesgoso, debido a las potenciales complicaciones como arritmias, embolia pulmonar, septicemia, trombosis, bacteriemia y sepsis, causadas por la manipulación del catéter.

CONCLUSIÓN

A pesar de que la cirugía de derivación ventrículo peritoneal es un procedimiento seguro, no está exento de complicaciones en el corto, mediano y largo plazo. Por lo que consideramos que el seguimiento de los pacientes tratados con estos sistemas derivativos debe ser rutinario y de por vida.

La migración ectópica del catéter distal de un sistema derivativo es una complicación infrecuente pero que puede producir morbilidad neurológica y/o sistémica importante, por lo que su tratamiento debe ser evaluado de forma multidisciplinaria.

Aunque extremadamente rara, la migración intratorácica intrapulmonar o intracardiaca del catéter de derivación puede causar secuelas graves, como destrucción pulmonar, arritmias y fallo cardiaco. Por lo tanto, siempre debe ser considerada en pacientes con DVP y síntomas respiratorios o cardiológicos.

A pesar de que la cirugía de derivación ventrículo peritoneal es un procedimiento seguro, no está exento de complicaciones en el corto, mediano y largo plazo. Por lo que consideramos que el seguimiento de los pacientes tratados con estos sistemas derivativos debe ser rutinario y de por vida.

La migración ectópica del catéter distal de un sistema derivativo es una complicación infrecuente pero que puede producir morbilidad neurológica y/o sistémica importante, por lo que su tratamiento debe ser evaluado de forma multidisciplinaria.

Aunque extremadamente rara, la migración intratorácica intrapulmonar o intracardiaca del catéter de derivación puede causar secuelas graves, como destrucción pulmonar, arritmias y fallo cardiaco. Por lo tanto, siempre debe ser considerada en pacientes con DVP y síntomas respiratorios o cardiológicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frahm-Jensen G, Newton PR, Drummond KJ, Wagner TP, Mees BM. Intracardiac migration and knotting of a ventriculoperitoneal Shunt. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2015; 22: 771-3.
2. Rizk E, Dias M, Verbrugge J, Boop F. Intracardiac migration of a distal shunt catheter: an unusual complication of ventricular shunts report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatrics*. 2009; 3: 525-8.
3. Nguyen HS, Turner M, Butty SD, Cohen-Gadol AA. Migration of a distal shunt catheter into the heart and pulmonary artery: report of a case and review of the literatura. *Childs Nerv Syst*. 2010; 26:1113-16.

4. Ruggiero C, Spennato P, De Paulis D, Aliberti F, Cinalli G. Intracardiac migration of the distal catheter of ventriculoperitoneal shunt: a case report. *Childs Nerv Syst.* 2010; 26:957-62.
5. Pérez Bovet J, Garcia Armengol R, Torta MC, Ferrer SM. Intracardiac migration of a ventriculoperitoneal shunt. *Can J Neurol Sci.* 2013; 40(5):734-5.
6. Manix M, Sin A, Nanda A. Distal ventriculoperitoneal shunt catheter migration to the right ventricle of the heart--a case report. *J La State Med Soc.* 2014; 166(1):21-5.
7. Chong JY, Kim JM, Cho DC, Kim CH. Upward migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart: case report. *J Korean Neurosurg Soc.* 2008; 44(3):170-3.
8. Kang JK, Jeun SS, Chung DS, Lee IW, Sung WH. Unusual proximal migration of ventriculoperitoneal shunt into the heart. *Childs Nerv Syst.* 1996;12(3):176-9.
9. Inchon M, Fichten A, Delestret I, Dhellemmes P. Shunt revision for asymptomatic failure: surgical and clinical results. *Neurosurgery* (2003); 52: 347-53.
10. Taub E, Lavyne M. Thoracic complications of ventriculo peritoneal shunts: case report and review of the literature. *Neurosurgery.* 1994; 34:181-3.
11. Doh JW, Bae HG, Lee KS, Yun IG, Byun BJ. Hydrothorax from intrathoracic migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Surg Neurol.* 1995; 43: 340-3.
12. Hadzikaric N, Nasser M, Mashani A, Ammar A. CSF hydrothorax - VP shunt complication without displacement of a peritoneal catheter. *Child's Nerv Syst.* 2002; 18: 179-82.
13. Muramatsu H, Koike K. Pleural effusions appearing in the rehabilitation ward after ventriculoperitoneal shunts: a report of two adult cases and a review of the literature. *Brain Injury.* 2004; 18: 835-44.
14. Fewel ME, Garton HJL. Migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2004;100(2 Suppl Pediatrics):206-11.
15. Anegawa S, Yoshida M, Kuramoto S, Ohmori Y. Migration of ventriculoperitoneal shunt into the chest. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1986. 26:256- 61.

COMENTARIO

Siendo la cirugía de derivación ventrículo peritoneal un procedimiento presente en prácticamente todos los servicios de neurocirugía, en ocasiones, tenemos la impresión de conocer todas las complicaciones que rodean el mismo y como prevenirlas. Sin embargo, este excelente artículo nos sorprende y cuando creíamos que ya conocíamos todo, aún tenemos mucho más por aprender. Al igual que los autores, remarco la insistencia del seguimiento a largo plazo en los pacientes con DVP. Agradezco a los autores el esfuerzo por compartir con nosotros su experiencia a través de esta publicación.

Víctor Muñoz

Jefe de Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad. Córdoba, Argentina.

COMENTARIO

Los autores presentan dos casos de complicaciones extremadamente infrecuentes de las Derivaciones Ventrículo Peritoneales. La Hidrocefalia, es una patología prevalente en el campo de la Neurocirugía Pediátrica y una de sus alternativas terapéuticas, la DVP, también es conocida por las complicaciones ya sean, infecciosas o mecánicas con las que el especialista debe y aprende a lidiar. Se describen dos casos muy bien documentados, de migraciones del catéter peritoneal, profundizando en la fisiopatología de dichos eventos y la resolución quirúrgica para cada caso. En mi experiencia personal, he visto con mayor frecuencia migraciones hacia el propio trayecto del catéter distal, "en caño de escopeta", o perforaciones del tracto digestivo bajo, con exposición del catéter a través del ano, pero nunca migraciones como la que describen los autores.

Realizan además una amplia Revisión Bibliográfica donde se puede apreciar los escasos casos documentados en este tipo de complicaciones por lo que el artículo reviste especial interés para nuestra comunidad.

Marcelo D'Agustini

Jefe Neurocirugía, Hospital Sor Ludovica. La Plata, Buenos Aires, Argentina.

Encefalitis amebiana granulomatosa por Amebas de Vida Libre en un paciente pediátrico

Tello Brogiolo N¹, Molina S¹, Esposto S², Magistrello P³, Bustamante J¹, D'Agustini M¹

¹Servicio de Neurocirugía. Hospital de Niños Sor María Ludovica de La Plata. Buenos Aires, Argentina.

²Servicio de Infectología. Hospital de Niños Sor María Ludovica de La Plata. Buenos Aires, Argentina.

³Setor Parasitología. Sala Bioquímica Especializada. Laboratorio Central. Hospital de Niños Sor María Ludovica de La Plata. Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción: Las amebas de vida libre (AVL) *Naegleria fowleri*, *Acanthamoeba* spp., *Balamuthia mandrillaris*, son protozoos ampliamente distribuidos en la naturaleza. Son microorganismos oportunistas, que afectan preferentemente al sistema nervioso central causando cuadros de meningoencefalitis amebiana primaria o de encefalitis granulomatosa amebiana (EGA), ambas patologías de alta mortalidad.

Descripción del Caso: Paciente femenina de 10 años, que ingresa a nuestro hospital por presentar hemiparesia braquiocrural izquierda, vómitos y cefalea de 72 horas de evolución. Se realiza tomografía computada y Resonancia Magnética en la que se identifica una lesión expansiva, sólido-quística ubicada en la región fronto derecha. Se realiza exéresis completa de la misma y se implementa tratamiento farmacológico lográndose la restitución ad-integrum de la función motora y la resolución de la EGA a 30 meses de seguimiento.

Discusión: La encefalitis granulomatosa amebiana es una patología causada por amebas de vida libre. Su presentación clínica puede ser indistinguible de otras causas de leptomeningitis o encefalitis, como las de origen bacteriano, viral o por micobacterias lo que impide conocer su real incidencia. Su tratamiento antiparasitario es muy complejo y su evolución es habitualmente fatal.

Conclusión: Reportamos un caso de Encefalitis Amebiana Granulomatosa en una paciente pediátrica inmunocompetente, con excelente evolución.

Palabras clave: Encefalitis Granulomatosa Amebiana; Amebas de Vida Libre; *Acanthamoeba* spp.; Pediatría; Tumor Cerebral

ABSTRACT

Introduction: Free-living amoebas (FLA) *Naegleria fowleri*, *Acanthamoeba* spp., and *Balamuthia mandrillaris*, are protist widely distributed in nature. Are opportunistic microorganisms, preferentially affect the central nervous system causing primary amoebic meningoencephalitis or amoebic granulomatous encephalitis (AGE), both with high mortality.

Case report: A 10 year-old female patient was admitted with a three-day history of left hemiparesis accompanied with headaches and vomiting. Computed tomography and magnetic resonance were performed, in which an expansive solid cystic mass was observed in the right fronto-parietal region. Complete resection was performed and pharmacological treatment was started, achieving complete restitution of motor function and resolution of AGE after 30 months of follow-up.

Discussion: AGE is a disease caused by free-living amoebas. Its clinical presentation is similar to other leptomeningitis or encephalitis of different etiology such as bacterial, viral or by mycobacterial, which cannot know its real incidence. Its pharmacological treatment is complex and its evolution is usually fatal.

Conclusion: We report a case of Amoebic Granulomatous Encephalitis in an immunocompetent pediatric patient with good outcome.

Key words: Amoebic Granulomatous Encephalitis; Free-living Amoebas; *Acanthamoeba* spp.; Pediatrics; Brain Tumor

INTRODUCCIÓN

Las amebas de vida libre (AVL) *Naegleria fowleri*, *Acanthamoeba* spp., y *Balamuthia mandrillaris* son protozoos ampliamente distribuidos en la naturaleza y se los encuentra en la tierra, agua (salada fría, lagunas, aguas termales, piscinas), polvo del ambiente y zonas húmedas en hogares.^{1,2} Son microorganismos oportunistas que se comportan como parásitos tanto en humanos como en otros mamíferos, con capacidad de afectar al sistema nervioso central causando cuadros de meningoencefalitis amebiana primaria (asociado a *N. fowleri*) o de encefalitis granulomatosa amebiana (EGA, relacionado a *Acanthamoeba* spp o *Balamuthia mandrillaris*), con una alta mortalidad.^{1,2} La primer sugerencia de que el protozoo *Acanthamoeba* podía causar infección en humanos, surgió en 1958

durante los estudios de investigación referidos a la seguridad de la vacuna contra la poliomiéltis.^{1,2} No obstante, fue a principios de la década del '70 cuando se reportó con claridad la asociación entre este microorganismo y enfermedades como encefalitis, queratitis e infecciones de piel. La EGA es una infección crónica de evolución prolongada y lentamente progresiva del sistema nervioso central (SNC). Si bien ocurre con mayor frecuencia en hospedadores inmunocomprometidos, se han reportado casos en niños y adultos inmunocompetentes.^{1,2}

Se desconoce su incidencia a nivel mundial, aunque se la considera ampliamente extendida y subdiagnosticada debido a que sus manifestaciones clínicas son inespecíficas (cefalea, depresión del sensorio, cambios de la personalidad, convulsiones, parálisis de nervios craneales, alucinaciones, diplopía, ataxia) y, se solapan con las de otras formas de encefalitis o meningoencefalitis, ya sea por bacterias, virus, micobacterias o neoplasias y la sospecha

Luciano Grissoto

lucianogrissottonqn@gmail.com

diagnóstica es baja.^{2,3}

Nuestro objetivo es reportar un caso de encefalitis granulomatosa amebiana en una paciente pediátrica inmunocompetente, cuya lesión fue resecada en su totalidad y presentó una excelente evolución, siendo esto último muy poco habitual en esta patología.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta un paciente femenino de 10 años que ingresa a nuestro hospital por presentar hemiparesia braquiocrural izquierda, vómitos y cefalea de 72 horas de evolución. Se constatan ambas papilas ópticas sobreelevadas en el fondo de ojos. Se decide realizar tomografía computada (TC) (fig. 1) y resonancia magnética nuclear (RMN) de encéfalo (fig. 2).

Se realiza ateneo interdisciplinario en el que se plantean como diagnósticos diferenciales: Astrocitoma quístico, quiste hidatídico, neurocisticercosis, toxoplasmosis y encefalitis amebiana granulomatosa (EAG) por Amebas de Vida Libre (AVL). Presenta como antecedente epidemiológico de relevancia estadía en complejos de aguas termales de la provincia de Entre Ríos y de Uruguay 7 meses

previos a su admisión.

Se solicitan exámenes complementarios de laboratorio, siendo los estudios analíticos de rutina normales. Se solicitan estudios serológicos para Toxoplasmosis, VDRL, Chagas, CMV, EBV, Hidatidosis, HIV y VVZ que resultaron negativos.

Se programa la exéresis completa de la lesión, previa interconsulta con el Servicio de Parasitología de nuestra institución a fin de lograr una adecuada extracción y posterior procesamiento de la muestra. Se procede a realizar la extracción de la lesión mediante craneotomía parietal derecha (figs. 3, 4 y 5), se realiza apertura dural arciforme con base hacia la línea media observándose, inmediatamente, la distensión de las áreas pre y postcentral tras lo cual se procede al mapeo neurofisiológico del área motora derecha mediante estimulación bipolar (fig. 6). Una vez identificada el área motora por encima y por delante de la misma se practica corticotomía de 2cm, se expone cápsula friable que se incide dando lugar a la salida de líquido verde-amarronado espeso, para luego extraer una formación de aspecto hemorrágico, de consistencia renitente de 2cm por 2cm aproximadamente (fig.7). Se completa exéresis de ambas estructuras. Se envían fragmentos del ma-

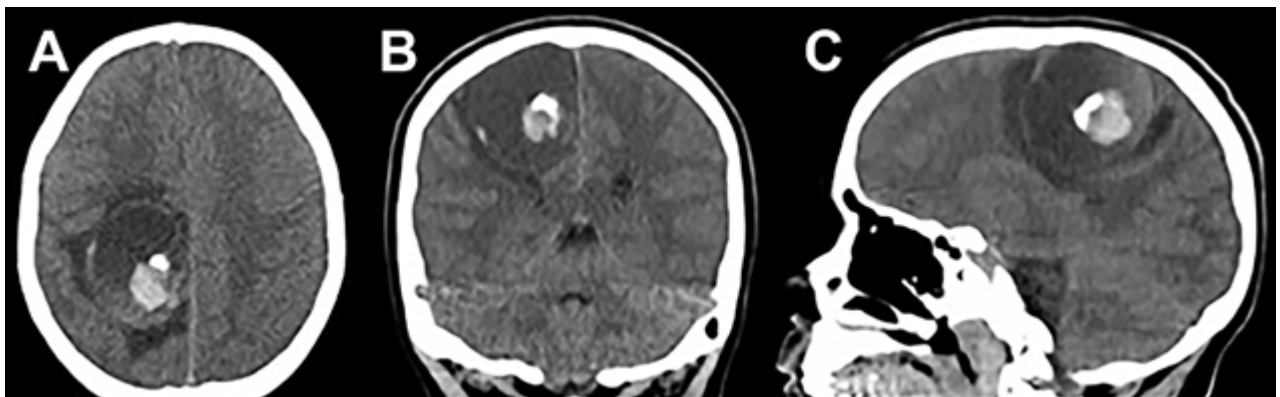


Figura 1: TC. A) corte axial; B) corte coronal; C) corte sagital. Lesión expansiva esferoidea, sólido-quística que contiene una foración endofítica de densidad heterogénea, ubicada en la región fronto-parietal derecha. Se observa halo hipodenso perilesional, compresión del cuerpo del ventrículo lateral derecho y del cuerpo caloso, con ligero desplazamiento de la línea media.

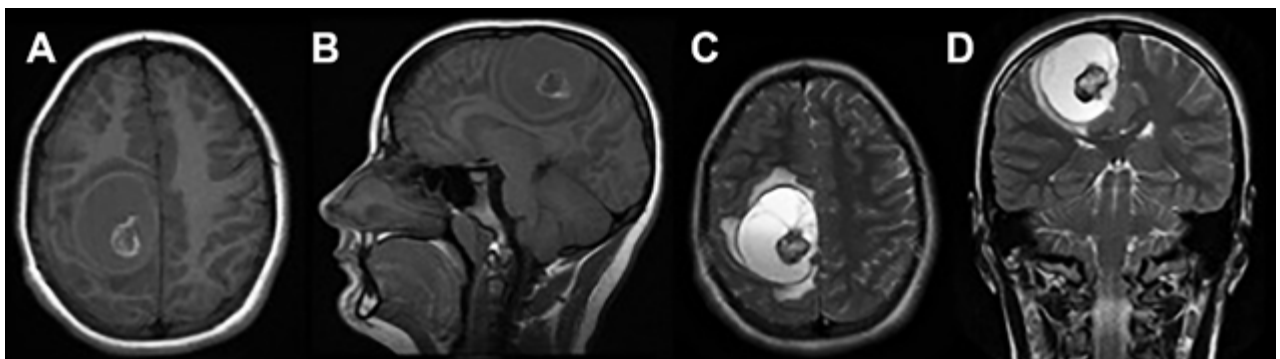


Figura 2: RM. A) corte axial; B) corte sagital; ambos ponderados en secuencia T1. Se aprecian bordes bien definidos, iso a hiperintenso, respecto del parénquima. El contenido se observa predominantemente iso a hipointenso con formación redondeada excéntrica de intensidad heterogénea. C) corte axial; D) corte coronal; ambos ponderados en secuencia T2. Se observa el contenido predominantemente hiperintenso de la lesión con la formación redondeada excéntrica rodeada de estructuras trabeculares y tabiques. Halo hiperintenso perilesional que se corresponde con edema.

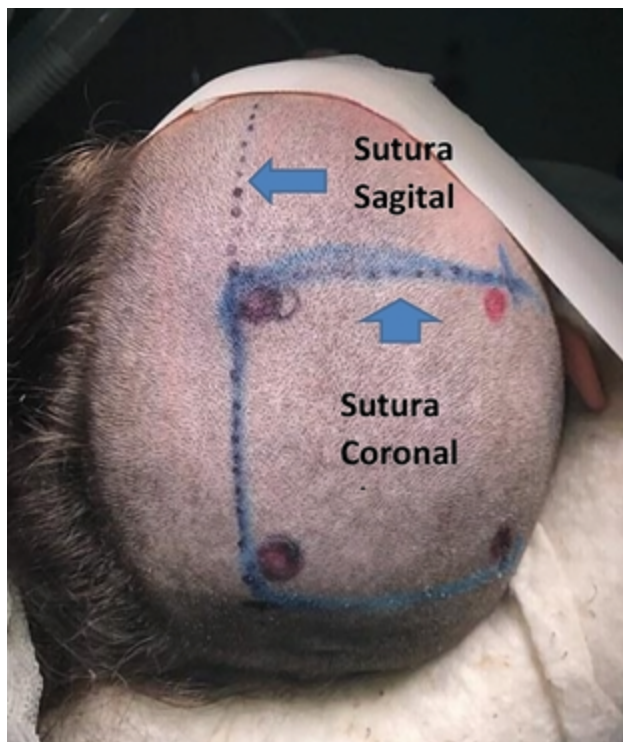


Figura 3: Planificación de la incisión tomano. Como referencia las suturas sagital y coronal.

terial obtenido a estudio anatomopatológico, infectológico para germen comunes y parasitológico.

Se lleva a cabo la siembra en esterilidad de fragmentos del material obtenido en placa de Petri con agar no nutritivo cubierto con *Escherichia coli* en crecimiento exponencial, a 25°C, aislándose trofozoítos y quistes de *Acanthamoeba* spp. Posteriormente se tipifica mediante Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR) con primers JDP1 Y JDP2, correspondiendo la secuenciación al genotipo T4 de *Acanthamoeba*.

La paciente evoluciona favorablemente con una rápida y evidente mejoría de la función motora en el postoperatorio inmediato, logrando restitución ad-integrum de la misma al momento del alta hospitalaria.

Recibe un tratamiento complejo que es consensuado con especialistas en AVL del Instituto de Medicina Tropical «Alexander von Humboldt», Universidad Peruana Cayetano Heredia San Martín de Porres, Lima, Perú. Es dada de alta tras 45 días de internación, habiendo recibido durante la misma Anfotericina Liposomal 250mg/día y Voriconazol 600mg/día por vía endovenosa, Albendazol 800mg/día, Azitromicina 500mg/día, Miltefosine 150mg/día por vía oral.

Continuando luego en tratamiento ambulatorio con Voriconazol 600mg/día por vía oral durante 5 meses y Miltefosine 100mg/día por vía oral durante 7 meses.

Se descarta inmunodeficiencia congénita tras evaluación por especialistas en Inmunología pediátrica. Sus dosajes

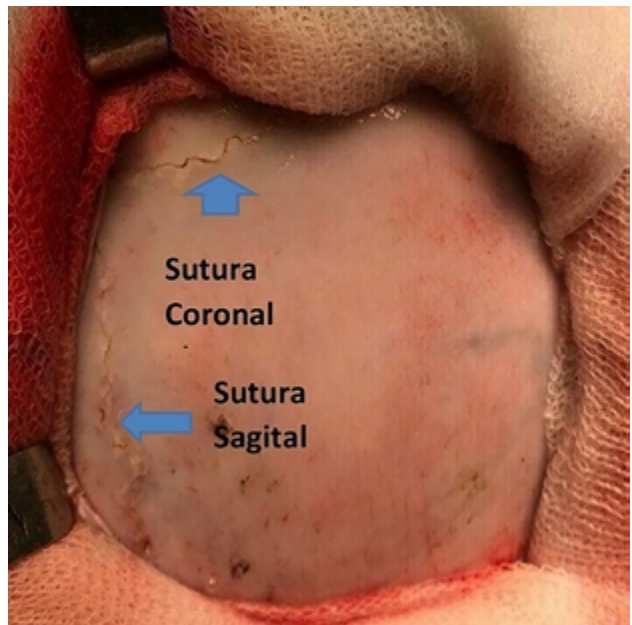


Figura 4: Exposición ósea.

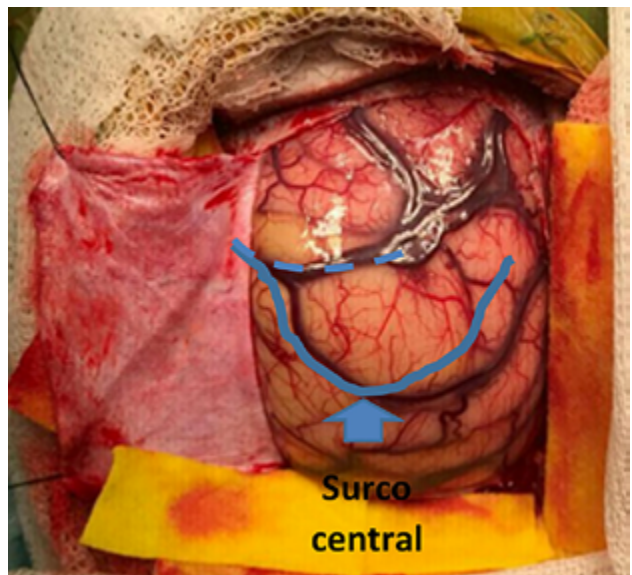


Figura 5: Exposición cortical. Circunvolución precentral expandida y ligero aumento de la tensión localizada. Corticotomía de 2cm en línea de puntos.

de inmunoglobulinas fueron normales al igual que las poblaciones linfocitarias y el test de la 1, 2, 3 Dihidrorodamina.

Se realizó control clínico e imagenológico con RMN (fig. 8) cada tres meses el primer año y cada 6 meses el segundo año. Todos los estudios de imágenes realizados mostraron idéntico resultado.

Actualmente con un seguimiento de 30 meses se encuentra con función motora normal y en plan de control imagenológico anual.

DISCUSIÓN

La presentación clínica de la encefalitis granulomatosa

amebiana por *Acanthamoeba* spp. puede ser indistinguible de otras causas de leptomenigitis o encefalitis, como las de origen bacteriano, viral o por micobacterias. Esto, sumado a su frecuente evolución fatal en el 90% de los casos reportados, impide conocer su real incidencia, aunque se sabe que las amebas de vida libre se encuentran ampliamente distribuidas en el ambiente.¹⁻³

En cuanto al diagnóstico, puede realizarse a partir de muestras de LCR o tejido cerebral por observación microscópica directa o previo cultivo en agar no nutritivo cubierto por una capa de *E. coli* o *Enterobacter aerogenes* en crecimiento exponencial a 25 °C. No es habitual la obtención de una muestra de LCR, ya que con frecuencia los pacientes se presentan con síndrome de hipertensión endocraneana en cuyo caso la realización de una punción lumbar se convierte en un procedimiento riesgoso. El estudio anatomopatológico del tejido cerebral permite observar, como rasgo más característico, la formación de granulomas en hospedadores inmunocompetentes (en hospedadores inmunocomprometidos estos están habitualmente ausentes) y trofozoítos invadiendo las paredes de los vasos sanguíneos y rodeados de abundante cantidad de células inflamatorias.^{2,3,6,10} En cuanto a las neuroimágenes obtenidas, ya sea por TC o por RMN, las lesiones muestran predilección topográfica por el compartimiento supratentorial, ubicándose más habitualmente en los lóbulos frontal, parietal y temporal, pudiendo ser unifocales o multifocales, unilaterales o bilaterales, con edema y efecto de masa perilesional variable. Características que hacen a estas lesiones muy variables y sugestivas de otras patologías como tumores o abscesos piógenos.^{2,4,5}

Los mecanismos de patogenicidad y los factores de virulencia de *Acanthamoeba* spp, aún no son comprendidos con certeza. No obstante, cabe mencionar que han sido tipificados 19 genotipos de *Acanthamoeba* (designados de T1 a T19), siendo el genotipo T4 el que se asocia con mayor frecuencia a la EGA coincidentemente con el genotipo encontrado en la lesión reseca del cerebro de nuestra paciente.^{7,8}

En cuanto al tratamiento farmacológico, se han documentado reportes de casos con múltiples esquemas integrados por diferentes combinaciones de Pentamidina, Claritromicina, Azitromicina, Fluconazol, Voriconazol, Flucitosina, Albendazol, Itraconazol, Miltefosina. Se sugiere que Miltefosina y Voriconazol constituyen fármacos de primera línea debido a su adecuada penetrancia en el parénquima encefálico y a su demostrado efecto microbicida *in vitro*.¹¹

CONCLUSIÓN

Reportamos un caso de Encefalitis Granulomatosa Ame-



Figura 6: Identificación del área motora mediante estimulación cortical.



Figura 7: Tumoración renitente de aspecto hemorrágico de 2 cm por 2 cm.

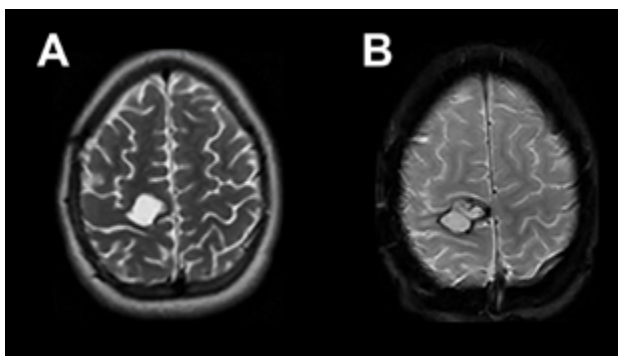


Figura 8: RMN. A) Corte axial ponderado en T2. Se observa imagen redondeada en topografía del área precentral derecha compatible con lodge quirúrgica conteniendo LCR. B) Corte axial ponderado en GRE. Se observa halo hipointenso correspondiente a restos de hemosiderina.

biana, una entidad infrecuente y de desenlace habitualmente fatal por lo que consideramos que la excelente evolución presentada por nuestra paciente, tras 30 meses de seguimiento, se relaciona con la sospecha etiológica y

diagnóstico oportuno, la rápida instauración del tratamiento farmacológico antiamebiano, la resección quirúrgica completa de la lesión y la inmunocompetencia de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mannan Baig A. Pathogenesis of amoebic encephalitis: Are the amoebae being credited to an 'inside job' done by the host immune response? *Acta Tropica*. 2015; 148 72–6
2. Marciano-Cabral F, Cabral G. *Acanthamoeba* spp. as Agents of Disease in Humans. *Clin. Microbiol. Rev.* 2003; 16(2):273-307
3. Kalra S K, Sharma P, Shyama K, Tejanb N, Ghoshalb U. *Acanthamoeba* and its pathogenic role in granulomatous amoebic encephalitis. *Experimental Parasitology* 2020; 208 1-11
4. Ong TYY, Khan NA, Siddiqui R. Brain-eating amoebae: predilection sites in the brain and disease outcome. *J Clin Microbiol* 2017; 55 (7):1989 –97.
5. Taratuto AL, Monges J, Acefe JC, Meli F, Paredes A, Martinez AJ. Leptomyxid amoeba encephalitis: report of the first case in Argentina. *Transaction of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*. 1991; 85, 77
6. Visvesvara GS, Moura H, Schuster FL. Pathogenic and opportunistic free-living amoebae: *Acanthamoeba* spp., *Balamuthia mandrillaris*, *Naegleria fowleri*, and *Sappinia diploidea*. *FEMS Immunol Med Microbiol* 2007; 50:1–26
7. Lee, D.C., Fiester, S.E., Madeline, L.A, Fulcher JW, Ward ME, Schammel CMG, et al. *Acanthamoeba* spp. and *Balamuthia mandrillaris* leading to fatal granulomatous amoebic encephalitis. *Forensic Sci Med Pathol*. 2020; 16, 171–76
8. Booton, GC, Visvesvara GS, Byers TJ, Kelly DJ, Fuerst PA. Identification and Distribution of *Acanthamoeba* Species Genotypes Associated with Nonkeratitis Infections. *J Clin Microbiol* 2005; 43(4), 1689–93
9. Megha K, Sehgal R, Khurana S. Genotyping of *Acanthamoeba* spp. isolated from patients with granulomatous amoebic encephalitis. *Indian J Med Res* 2018; 148, 456–59
10. Satlin MJ, Graham JK, Visvesvara GS, Mena H, Marks KM, Saal SD, Soave R. Fulminant and fatal encephalitis caused by *Acanthamoeba* in a kidney transplant recipient: case report and literature review. *Transpl Infect Dis* 2013; 15: 619–26
11. Schustert FL., Guglielmo BJ, Visvesvara GS. In-Vitro Activity of Miltefosine and Voriconazole on Clinical Isolates of Free-Living Amebas: *Balamuthia mandrillaris*, *Acanthamoeba* spp., and *Naegleria fowleri*. *J Eukaryot Microbiol* 2006; 53(2), 121–26.

COMENTARIO

Sin bien esta patología infecciosa es muy rara, en los últimos años recibió mayor relevancia y atención. Sin embargo, su pronóstico en general continua siendo malo en la mayoría de los pacientes. Según Visvesvara et al, menos del 5% de los pacientes sobreviven si no se inicia una intervención temprana (1, 6). La falta de conocimiento y sospecha de esta patología, al igual que la falta de métodos diagnósticos, especialmente en los países en desarrollo, demora su detección y tratamiento oportuno. En este caso, el autor informa un caso el cual hubo sospecha debido a los datos epidemiológicos, demostrando un buen resultado debido al diagnóstico y tratamiento precoz y oportuno. Por esto es importante obtener un historial completo del paciente.

Los trabajos publicados hasta el momento ponen en evidencia la falta de conocimiento de la fisiopatología de esta infección, siendo en algunos casos una patología fulminante (Meningoencefalitis amebiana primaria) y en otros casos un cuadro subagudo o crónico de meses de evolución (Encefalitis granulomatosa amebiana).

En cuanto al diagnóstico, además del estudio de LCR, estudio anatomopatológico y parasitológico, existen trabajos que informan la detección por serología por ELISA, IFI o citometría de flujo, en casos de Encefalitis granulomatosa amebiana, lo cual resulta de gran utilidad, cuando no se pueda obtener LCR por contraindicación de la punción lumbar. En cuanto a las neuroimágenes algunos autores la describen como una lesión quística extraña, si bien la especificidad de las mismas aun no han sido evaluadas.

Dentro de los diagnóstico diferenciales además de los mencionados cabe señalar esclerosis múltiple, encefalitis lúpica, leucoencefalopatía multifocal progresiva, accidente cerebrovascular. También se debe evaluar la sobreinfección de estas parasitosis por otros gérmenes. Timoteo Yu Ye Ong et al. describen un caso de toxoplasmosis cerebral complicada por GAE causada por *Acanthamoeba* y *B. mandrillaris*. Esto evidencia la naturaleza compleja de la enfermedad, indicando que las amebas actúan como reservorios de otros microorganismos Por otro lado se debe tener presente que estas meningoencefalitis se pueden presentar como enfermedades vasculares (tromboticas o aneurismas). Probablemente debido a la capacidad de las amebas para producir daño endotelial.

En conclusión a pesar del avance en el conocimiento de esta entidad, métodos diagnósticos y tratamiento, las tasas de mortalidad continúan siendo altas. Es de fundamental importancia la detección temprana de la infección para un tratamiento oportuno. Por lo tanto se requiere alto nivel de sospecha clínica. En áreas endémicas es fundamental tomar medidas preventivas de salud pública como el tratamiento del agua. Se necesita investigación futura para definir los factores genéticos, inmunológicos, patógenos y ambientales que contribuyen a esta enfermedad.

Ricardo Vidal

Jefe Servicio Neurocirugía Hospital Dr. Pedro Notti. Mendoza, Argentina.

Paraplejía compresiva de un año de evolución. ¿Es posible la recuperación mediante tratamiento quirúrgico?

Amparo Sáenz, Juan Pablo Mengide, Javier González Ramos, Romina
Argañaraz, Beatriz Mantese

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" Hospital de Pediatría
"Prof. Dr. Juan P. Garrahan". CABA, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La recuperación de la función motora luego de una lesión medular depende de varios factores como el nivel de la lesión, la extensión del daño, el tiempo de evolución y la edad del paciente. Mayormente la literatura hace referencia a la población adulta y poco existe publicado en pediatría.

Objetivo: Reportar y enfatizar la utilidad de la cirugía en una paciente de 7 años con paraplejía por compresión tumoral de larga evolución con posterior recuperación neurológica.

Presentación del caso: Paciente femenina de 7 años con paraplejía de larga evolución secundaria a una lesión neoplásica extradural torácica que presentó recuperación neurológica completa en el postoperatorio.

Conclusión: Se reporta un caso clínico de una paciente con historia clínica de un año de paraplejía por compresión medular tumoral y recuperación completa luego de la remoción quirúrgica.

Palabras clave: Crónico; Lesión Medular; Pediatría; Tumor

ABSTRACT

Introduction: The recovery of motor function after a spinal cord injury depends on several factors such as the level of the injury, the extent of the damage, the time of evolution and the age of the patient. Most of the literature refers to the adult population and there is little published in pediatrics.

Objective: To report and emphasize the utility of surgery in a 7-year-old patient with long-standing tumor compression paraplegia with subsequent neurological recovery.

Case presentation: 7-year-old female patient with long-standing paraplegia secondary to a thoracic extradural neoplastic lesion who presented complete neurological recovery in the postoperative period.

Conclusion: A clinical case of a patient with a one-year medical history of paraplegia due to tumor spinal cord compression and complete recovery after surgical excision is reported.

Key words: Chronic; Spinal Cord Lesion; Pediatrics; Tumor

INTRODUCCIÓN

La recuperación de la función motora luego de una lesión medular depende de varios factores como el nivel de la lesión, la extensión del daño, el tiempo de evolución y la edad del paciente.¹ Los factores pronósticos de la lesión medular en el contexto del trauma son conocidos, sin embargo, no sucede lo mismo en la compresión medular de causa tumoral.² Mayormente la bibliografía hace referencia a la población adulta y hay muy pocos casos reportados con respecto a la población pediátrica.

En este artículo se presenta una paciente de siete años con una paraplejía de larga evolución secundaria a una lesión neoplásica torácica que presentó recuperación completa de la función motora en el postoperatorio. El objetivo de este trabajo es enfatizar que la cronicidad en la compresión medular neoplásica en la población pediátrica no debe ser siempre considerada un criterio para desaconsejar la cirugía.

Amparo Sáenz

amparo_saenz@hotmail.com

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 7 años que un año previo a la consulta había comenzado con debilidad progresiva de miembros inferiores. Inicialmente deambulaba, luego de cuatro meses pierde la capacidad de bipedestación progresando finalmente a la paraplejía.

Al momento de la consulta hospitalaria el examen físico demostró además desviación del velo de paladar hacia la izquierda con voz bitonal, ronquidos, fuerza conservada en los miembros superiores, paraplejía espástica (con retracción tendinosa bilateral, hiperreflexia patelar, aquilea, signo de Babinsky positivo y clonus bilateral) y reflejos cutáneo-abdominales abolidos de forma bilateral. La sensibilidad profunda, superficial y discriminativa estaba conservada. Por último, la paciente presentaba debilidad de los músculos abdominales con cifosis dorsal, utilización de músculos intercostales para la inspiración profunda con función esfinteriana conservada.

Se realiza una resonancia magnética de cerebro y columna donde se observan dos lesiones: una retroclival de gran tamaño, que comprime y desplaza el tronco encefá-

lico, isointensa en T1, hiperintensa en T2 que realza homogéneamente con contraste; y una segunda lesión espinal, extradural, localizada entre T1-T3 que comprime y desplaza la médula hacia dorsal con las mismas características que la descrita previamente (Figura 1).

Se decide operar ambas lesiones. Primero se realiza la remoción parcial de la lesión retroclival a través de un abordaje endoscópico endonasal y cuatro días después la remoción total de la lesión espinal por laminectomía de T1-T2. La anatomía patológica de ambas lesiones fue cordoma (Figura 2).

En el postoperatorio inmediato no se observó cambios. A los cinco días de la cirugía presentó, en el miembro inferior derecho, fuerza motora grado III/V proximal y II/V distal; el miembro inferior izquierdo continuaba sin cambios con respecto al examen pre quirúrgico. A los ocho días se observó fuerza motora grado III/V en ambos miembros inferiores a predominio derecho y mejora en los signos de liberación piramidal con disminución del clonus bilateral. El décimo día postoperatorio logra la bipedestación con cierta espasticidad en miembros inferiores, pero con fuerza motora grado IV/V bilateral. Recuperó la fuerza de los músculos abdominales y reapareció el reflejo músculo cutáneo bilateral. Asimismo, mejoró la voz bitonal y los ronquidos. Alta hospitalaria a los 15 días de la cirugía para comenzar la recuperación kinesiológica. Actualmente se encuentra deambulando sin asistencia.

DISCUSIÓN

Las lesiones medulares se clasifican según la Asociación Americana de Lesión Espinal (American Spine Injury Association) en dos tipos, ASIA-A hace referencia a la lesión medular completa con pérdida de la función motora y sensitiva; ASIA-B corresponde a la lesión medular incompleta con pérdida de la función motora, pero conservación de la sensitiva.³ En las compresiones traumáticas se encuentra descrito que la preservación de la sensibilidad, sobre todo la habilidad discriminativa para diferenciar pincha/toca, es un signo de buen pronóstico.⁴⁻⁶ En el trabajo realizado por Poynton et al.,⁷ donde analiza 593 pacientes con lesiones medulares agudas, concluye que el 85% de los pacientes con lesiones ASIA-B recuperaron la fuerza de los miembros inferiores, mientras que solo el 1,3% de los pacientes con lesiones ASIA-A recuperaron la movilidad. Estos hallazgos sugieren que la preservación de la sensibilidad, a pesar de una pérdida completa de la función motora, es un factor de buen pronóstico. Si bien esta disociación se encuentra descrita en la compresión medular traumática aguda, no sucede lo mismo en cuanto a la descripción bibliográfica en los casos de compresión tumoral, en especial de larga evolución y muchos

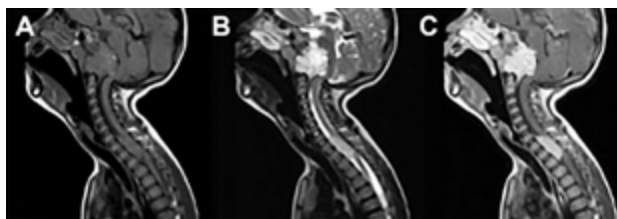


Figura 1: Resonancia magnética de cerebro y columna prequirúrgica donde se observan dos lesiones, una retroclival y otra dorsal anterior (T1-T3). a) Corte sagital en T1, lesiones isointensas con respecto al parénquima cerebral. b) Corte sagital en T2, lesiones hiperintensas. c) Corte sagital en T1 con contraste, realce homogéneo de ambas lesiones.

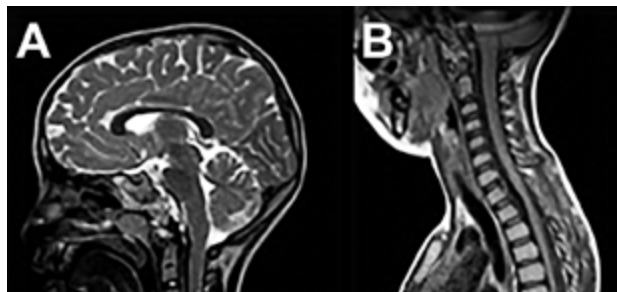


Figura 2: Resonancia magnética de cerebro y columna postoperatoria donde se observa la exéresis parcial de la lesión retroclival y la exéresis completa de la lesión T1-T3 a) Corte sagital en T1. B) Corte sagital en T2.

menos aún en la población pediátrica.

En el caso de compresión medular tumoral, la bibliografía sugiere que la capacidad para caminar después del tratamiento está directamente asociada con la capacidad de caminar en el momento del diagnóstico.^{1,8} Una vez que se pierde esta capacidad es improbable la recuperación de la movilidad. La cirugía descompresiva tendría utilidad si se realiza antes de las 48h del inicio de los síntomas. Si bien esto es cierto para algunos casos, no siempre es una verdad absoluta. En los niños y en los adolescentes, la recuperación neurológica tiende a ser mejor que en los adultos² y existen casos reportados de pacientes con compresión tumoral de larga evolución con recuperación favorable. Friedman et al.⁹ presenta un caso de un paciente pediátrico con dos meses de paraparesia e incontinencia urinaria debido a un glioblastoma espinal de T2-T9, que presentó recuperación neurológica completa en el postoperatorio. Giacomini et al.¹⁰ presenta tres pacientes adultos con compresión tumoral de más de 48 horas de evolución y sensibilidad conservada, con recuperación completa de la función motora en el postoperatorio. Uno de los casos presentaba un año de evolución de los síntomas. Brohi et al.¹¹ presenta un paciente adulto con paraplejía de 12 años de evolución por un quiste epidermoide que luego de la cirugía recuperó la fuerza en ambos miembros inferiores hasta lograr la bipedestación.

En este artículo se describe un caso de compresión medular neoplásica de un paciente pediátrico en el que se

observa una mejoría significativa de la función motora, luego de un severo compromiso de ambos miembros inferiores de larga evolución. Lo que sugiere que, al igual que en otras patologías, no se puede trasladar las conductas de los adultos a la población pediátrica ya que la capacidad de recuperación es distinta. Por otro lado, este caso demuestra que la paraplejía de varios días de evolución no siempre es una condición irreversible en pediatría y no

debe ser considerada una contraindicación para la cirugía.

CONCLUSIÓN

Se reporta un caso clínico de una paciente con historia clínica de un año de paraplejía por compresión medular tumoral y recuperación completa luego de la remoción quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

- Kim RY, Spencer SA, Meredith RF, Weppelmann B, Lee JY, Smith JW, et al. Extradural spinal cord compression: analysis of factors determining functional prognosis—prospective study. *Radiology*. 1990 Jul;176(1):279–82.
- Wang MY, Hoh DJ, Leary SP, Griffith P, McComb JG. High rates of neurological improvement following severe traumatic pediatric spinal cord injury. *Spine*. 2004 Jul 1;29(13):1493–7–discussionE266.
- Marino RJ, Barros T, Biering-Sorensen F, Burns SP, Donovan WH, Graves DE, et al. International Standards for Neurological Classification Of Spinal Cord Injury. *The Journal of Spinal Cord Medicine*. 2016 Oct 4;26(sup1):S50–6.
- Harrop JS, Naroji S, Maltenfort MG, Ratliff JK, Tjoumakaris SI, Frank B, et al. Neurologic Improvement After Thoracic, Thoracolumbar, and Lumbar Spinal Cord (Conus Medullaris) Injuries. *Spine*. 2011 Jan;36(1):21–5.
- Katho S, Masry El WS. Motor recovery of patients presenting with motor paralysis and sensory sparing following cervical spinal cord injuries. *Spinal Cord*. 1995 Sep 1;33(9):506–9.
- Bedbrook GM, Prince HG. A study of the influence of posterior column sensory sparing on initial presentation of cervical injuries on the ultimate prognosis. *Spinal Cord*. 1987 Dec 1;25(6):441–5.
- Poynton AR, O'Farrell DA, Shannon F, Murray P, McManus F, Walsh MG. Sparing of sensation to pin prick predicts recovery of a motor segment after injury to the spinal cord. *J Bone Joint Surg Br*. 1997 Nov;79(6):952–4.
- Levack P, Graham J, Collie D, Grant R, Kidd J, Kunkler I, et al. Don't Wait for a Sensory Level—Listen to the Symptoms: a Prospective Audit of the Delays in Diagnosis of Malignant Cord Compression. *Clinical Oncology*. 2002 Dec;14(6):472–80.
- Friedman GN, Grannan BL, Yanamadala V, Shankar GM, Dewitt JC, Puthenpura V, et al. Rapid Neurological Recovery Following Partial Surgical Resection of Spinal Glioblastoma Multiforme in a Pediatric Patient Presenting with Complete Paraplegia. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2016 Nov;38(8):e286–90.
- Giacomini L, Mathias RN, Joaquim AF, Fabbro MD, Ghizoni E, Tedeschi H. Is there a right time for surgery in paraplegic patients secondary to non-traumatic spinal cord compression? *Einstein (Sao Paulo)*. 2012 Oct;10(4):508–11.
- Brohi SR, Qureshi SM, Rajput SS, Bhatti NK. Thoracic intramedullary epidermoid with paraplegia for 12 years. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2010 Feb;20(2):135–6.

COMENTARIO

En este trabajo, los autores describen el caso de una paciente de 7 años con paraplejía de larga evolución. Había iniciado un año antes de la consulta, con debilidad progresiva de miembros inferiores y síntomas de compromiso cerebral. Mediante estudios por imágenes (IRM cerebro y columna) arribaron al diagnóstico de Tumor Torácico (T1-T3) y otro de localización retroclival. Ambas lesiones fueron abordadas quirúrgicamente, con exéresis completa de la espinal y parcial de la localizada en base de cráneo.

Aún cuando la literatura sugiere que las lesiones que comprometen la médula (traumáticas, tumorales, etc.) deben abordarse de urgencia, porque caso contrario no se obtendrán mejoras signo-sintomatológicas desde el punto de vista neurológico, los autores decidieron asumir el riesgo y optaron por la resección total de la lesión extramedular. En el postoperatorio mediato (8 días) comenzaron a evidenciar “el premio” a su “osada” decisión, con mejoría en la fuerza muscular y disminución de los signos de liberación, con posterior retorno a la deambulación.

Ellos logran demostrar que la paraplejía por compresión medular tumoral no siempre es una situación en la que se debe desahuciar al paciente, descartando una conducta quirúrgica.

La mayoría de los artículos sobre el tema, se relacionan con pacientes adultos; en tanto, la literatura referida a la población pediátrica es escasa o nula. Siendo en este último grupo etario, mayoritariamente redactados por patología espinal aguda.

Como neurocirujanos modernos, debemos pensar que muchas de nuestras decisiones están basadas en “antiguas creencias arraigadas” y con los avances de la ciencia, está en nosotros poder desmitificarlas.

Claudia Moreno

Clínica Roca / Hospital Francisco López Lima. Gral. Roca, Rio Negro, Argentina.

BIBLIOGRAFÍA

- Bautista-Hernandez Maria Yisel, et al. Malignant Spinal Cord Compression. *Gaceta Mexica de Oncologia*. 2011 Sept. 295–302.
- González-Sosa, Edmundo et al. Neoplasias espinales Extradurales. Experiencia de 15 años en el Instituto Nacional de Pediatría. *Acta Pediatr Mex*. 2009; 30(4):216–9.

COMENTARIO

Se reporta el caso de un paciente que ingresa con una paraplejia espástica de casi un año de evolución progresiva. Al examen físico, revela otros síntomas que acompañan a la paraplejia como la voz bitonal, los ronquidos y la desviación del velo del paladar. Es de resaltar que la sensibilidad superficial y profunda están conservadas en miembros inferiores.

De este excelente examen físico que se describe, quizás deriva el pedido de IRM de Cerebro y Columna, que es positiva en región retroclival y columna dorsal (T1-T4).

Más allá del excelente resultado de la cirugía de las dos lesiones como se observan en las imágenes que se adjuntan, lo que hace realmente interesante al artículo es la evolución postquirúrgica del paciente, el cual contrariamente a lo que se lee habitualmente, comenzó a recuperar el tono y fuerza en MMII. dejando de esta manera casi sin argumentos a aquello que dice que la paraplejia por compresión medular debe ser abordada de urgencia para no perder la oportunidad quirúrgica. En este caso puntual que es tumoral, no traumática, por lo tanto, no es de instalación aguda y presenta la sensibilidad conservada. Como lo cita el trabajo de Poynton et. al. (citado por los autores de este artículo) es de buen pronóstico y como vemos: es aconsejable realizar la descompresión y exéresis independientemente del tiempo de evolución. Más aún en la población pediátrica cuya capacidad de recuperación es distinta a la de los pacientes adultos.

Pablo Giraudó

Jefe de Neurocirugía CePsi Eva Perón. Santiago del Estero, Argentina.

Tumores Intramedulares. Experiencia reciente

Lucas Zubillaga, Julieta Pereyra, Mario S. Jaikin

División Neurocirugía Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez", Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: Los tumores intramedulares (TIM) constituyen una patología infrecuente siendo pasibles de resección radical con alto riesgo de deterioro neurológico definitivo.

Objetivos: Evaluar factores determinantes de la evolución tales como la técnica quirúrgica empleada, la utilidad del monitoreo neurofisiológico y la evolución de los casos tratados recientemente en nuestro Servicio.

Material y Métodos: Revisamos retrospectivamente las Historias Clínicas de pacientes diagnosticados como tumores espinales entre diciembre de 2011 y diciembre 2018. Se consigna el examen neurológico pre y post operatorio, extensión tumoral, descripción de la técnica quirúrgica y los registros obtenidos durante el monitoreo neurofisiológico. Se reflejó la evolución en la Escala de McCormick inmediata, a 6 y 12 meses. Las IRM de ingreso y posoperatoria fueron comparadas para determinar el grado de resección. Se registraron los procedimientos de estabilización ortopédica, así como el tratamiento oncológico complementario.

Resultados: Sobre un total de 51 Tumores espinales registrados en el período estudiado, 13 de ellos fueron diagnosticados como TIM. 7 Femeninas, 6 Masculinos. Edad media: 8 años (8 meses a 14 años). Seguimiento de 6 meses a 5 años.

Sintomatología: Trastorno de la marcha: 5, Dolor: 5, Escoliosis: 4, Trastornos vesicales: 3, Tortícolis: 2.

Características en neuroimágenes: Sólido 8, Sólido/quístico 5, Siringomielia asociada: 5

Técnica quirúrgica: Laminoplastia: 12 pacientes. Laminectomía: 1. Monitoreo intraoperatorio: Atenuación de la onda menor 50%: 5, atenuación mayor 50%: 6.

Resección Total: 7, Subtotal/Parcial: 4, Biopsia: 2. Reoperación: una paciente portadora de Ependimoma con residuo en cara anterior medular.

Resultado postoperatorio al año: Empeorado: 3. Sin cambios: 5. Mejoría: 5. No se registraron fallecimientos relacionados con el procedimiento.

Quimioterapia adyuvante: 2. El déficit funcional mediato mejoró o se mantuvo estable en 12 casos. Se obtuvo recuperación a los 6 meses en 11 pacientes. Un paciente que adicionalmente sufrió un empiema a la semana no recuperó la paraplejía al año de la cirugía. Otro paciente falleció en el curso de la quimioterapia en los dos meses posoperatorios.

Conclusiones: El empeoramiento en la función neurológica es esperable en el posoperatorio inmediato. La mayoría de los pacientes exhiben recuperación en los meses siguientes. La resección radical es factible y permite curación o favorece el tratamiento oncológico a largo plazo acorde a la biología tumoral.

Palabras clave: Tumores Intramedulares; Cirugía; Monitoreo; Evolución

ABSTRACT

Introduction: Intramedullary tumors constitute an infrequent pathology, being capable of radical resection with a high risk of definitive neurological deterioration.

Objectives: Evaluate outcome determinants such as the surgical technique used, the usefulness of neurophysiological monitoring and the evolution of the cases recently treated in our Hospital.

Material and Methods: We retrospectively reviewed the clinical records of patients diagnosed as spinal tumors between December 2011 and December 2018. The pre and post-operative neurological examination, tumor extension, description of the surgical technique and the information obtained during neurophysiological monitoring are recorded. The evolution was analyzed by the McCormick Scale, at 6 and 12 months. Admission and postoperative MRIs were compared to determine the degree of resection. Orthopedic stabilization procedures as well as complementary oncological treatment were studied.

Results: Follow up: 6 months to 5 years. 7 Female, 6 Male. Average age: 8 years (8 months to 14 years) Symptoms: Gait disturbance: 5, Pain: 5, Scoliosis: 4, Bladder Disturbance: 3, Torticollis: 2.

MRI: Solid 8, Solid/ cystic 5, associated Syring: 5

Surgery: Laminoplasty: 11. Laminectomy: 2. Surgery monitoring : flattened wave less to 50%: 5, up to 50%: 6.

Gross total removal: 7, Subtotal/Partial: 4, Biopsy: 2. New exploration: a patient with anterior spinal cord remained Ependymoma.

Surgical results: Worsened : 3. Unchanged: 5. Improvement: 5

Chemotherapy : 2. Improvement of functional deficit was seen in 11 cases between 6-12 months. There were no deaths due the surgery.

Conclusions: Worsening of neurological function is usual immediately to intramedullary surgery. Mostly of patients will have a recovery. Radical resection of this tumors is feasible and in some cases curative, in other cases provide better chemotherapy opportunities..

Key words: Intramedullary Tumors; Surgery; Monitoring; Follow Up

INTRODUCCIÓN

Los tumores intramedulares son relativamente raros, 4-10% de los tumores del sistema nervioso y un 35% de los tumores espinales en la edad pediátrica.¹⁻³ La resección más amplia posible está señalada como primera op-

ción terapéutica debido a la prevalencia de tumores benignos. Esto obliga al desafío de lograr una remoción radical evitando la aparición de una lesión neurológica irreversible.⁴⁻¹⁰ El refinamiento en la técnica microquirúrgica, el uso de ecografía y el monitoreo intraoperatorio ayudan al cirujano en el reconocimiento de la interfase tumor/tejido neural permitiendo resecciones amplias que a su vez ofrecen mayor sobrevida y menores secuelas.¹¹⁻¹³

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

Mario S. Jaikin

mserjai13@gmail.com

OBJETIVOS

Evaluar factores determinantes de la evolución tales como la técnica quirúrgica empleada, la utilidad del monitoreo neurofisiológico y la evolución de los casos tratados recientemente en nuestro Servicio.

MATERIALES Y MÉTODOS

Trece pacientes menores de 18 años con diagnóstico de TIM fueron tratados quirúrgicamente en nuestra institución entre Diciembre de 2011 y Diciembre de 2018

Utilizamos la escala de McCormick modificada¹⁴ para evaluar el estatus neurológico al diagnóstico y la evolución posoperatoria. Registramos los síntomas y su duración previa al diagnóstico. Se consignan los hallazgos de Imágenes por Resonancia Magnética (IRM): sólido, tumor compacto, solido/quístico, cuando una parte de este presenta cavidades, presencia de cavidad siringomiélica adyacente y refuerzo post contraste.

Se realizó laminoplastia en todos los casos, excepto en 1 paciente de dos meses portador de tumor cervical en que no se pudo conservar el colgajo debido a la fragilidad ósea. Las imágenes de control se realizaron en 1-3 días postoperatorio. Los pacientes con tumores localizados a nivel cervical usaron collar de Philadelphia y corset en los dorsales entre tres y seis meses bajo supervisión ortopédica. Todos iniciaron kinesioterapia en la semana posterior a la intervención quirúrgica. Tres pacientes requirieron estabilización quirúrgica de la columna cervico-dorsal. Tres pacientes presentaban trastornos urinarios al diagnóstico, dos de ellos mejoraron en el lapso de observación.

Los trece pacientes fueron evaluados a tres y seis meses de la cirugía como mínimo, para ser ingresados a nuestro registro.

Consideramos resección total: mayor al 95%, acorde a la visión del cirujano al finalizar la remoción y confirmada por IRM. Subtotal cuando la resección estuvo entre el 50 y el 95% del volumen inicial. Y biopsia cuando el residuo tumoral fue igual o superior al 50% del volumen.

Se registraron dos reoperaciones (casos 3 y 5). En el Caso 5 el paciente experimentó un empiema en el lecho quirúrgico y requirió retiro de la laminoplastia, lavado del foco infeccioso y tratamiento antibiótico por tres semanas, este paciente con Grado 3 en la escala de McCormick se mantuvo con Grado V de la misma escala de manera irreversible luego de un año de la cirugía. El caso 3 se trató de un tumor del cono medular diagnosticado inicialmente como Ependimoma Mixopapilar de la Cola de Caballo (Grado I OMS) en el que observó un residuo sobre la cara anterior medular en una IRM de control

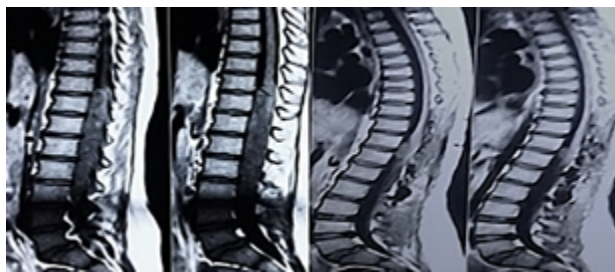


Figura 1: Caso 3. Ependimoma Dorsolumbar. Residuo cara anterior.

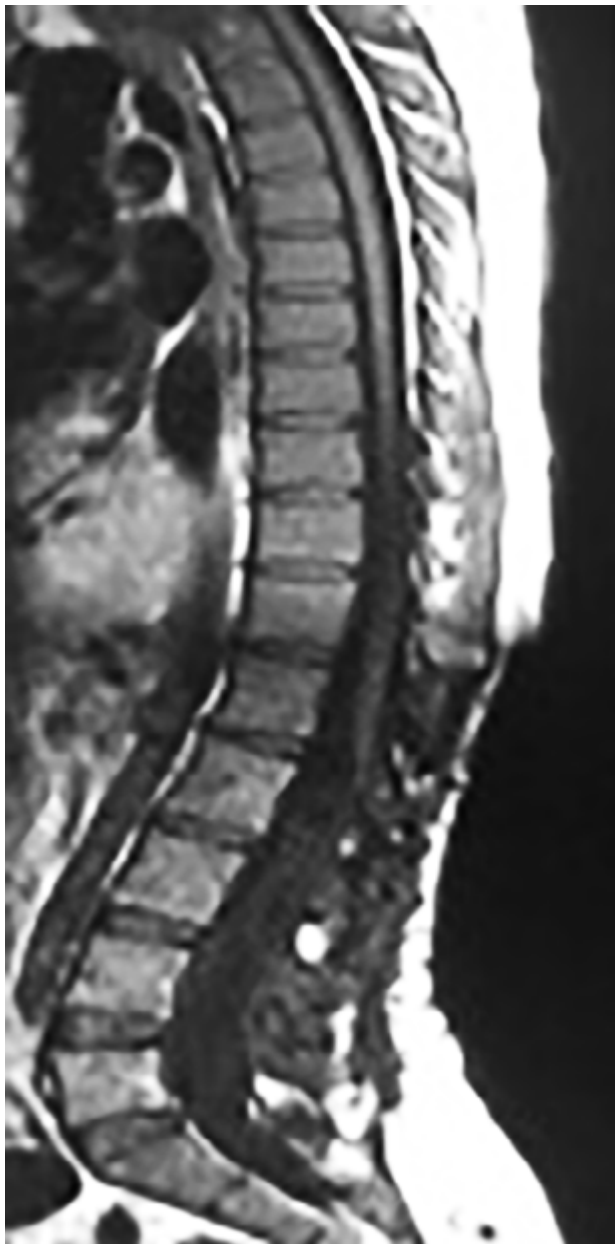


Figura 2: Resección completa.

(Figuras 1 y 2). La reexploración evidenció la ubicación intramedular de la lesión y la revisión anatomopatológica definitiva concluyó que se trataba de un Ependimoma (Grado II OMS).

TABLA 1

Total pacientes	13
Edad	
6m-14 años (Mediana 8 años)	
Sexo	
Femenino	7
Masculino	6
Síntomas	
Trastornos de la marcha	6
Dolor	6
Escoliosis	4
Trastornos vesicales	3
Tortícolis	2
Pares bajos	2
Duración promedio	4 meses
RMI	
Sólido	9
Sólido/Quístico	4
Sirinx	5
Refuerzo post contraste	5
Localización	
Cervical	5
Cérvico Torácico	3
Torácico	3
Lumbar	2
Anatomía Patológica	
Astrocitoma Pilocítico	7
Astrocitoma Pilomixóide	1
Astrocitoma difuso	1
Glioma Anaplásico	1
Ependimoma	1
Hemangioblastoma	1
Neurocitoma	1

Técnica quirúrgica

En todos los casos se planteó la remoción total de cada lesión, excepto en el caso 8 en el que se limitó a una biopsia (Glioma anaplásico) dado la ubicación cervical alta, edad del paciente, dificultades para mantener la ventilación previamente y durante la cirugía. Utilizamos laminotomía respetando las carillas articulares para evitar la escoliosis subsecuente y reposición “en bloc” para favorecer la osteosíntesis.

En siete casos realizamos ecografía operatoria para verificar la ubicación del polo superior e inferior. Se abordó la médula por línea media, en la mayoría de los casos debido al gran volumen tumoral la misma se encontraba distorsionada por lo que la medulotomía se realizó acorde a la mayor expresión tumoral en el cilindro medular. Todos los procedimientos se realizaron evitando el uso de coagulación bipolar y utilizando malla de polímero de celulosa oxidada (Surgicel®) y algodones para obtener hemostasia.

Luego de la identificación del polo superior e inferior, la

TABLA 2: CIRUGÍAS

Exéresis total	6
Subtotal/parcial	5
Biopsia	2
Reoperaciones	
Empiema	1
Residuo tumoral	1

TABLA 3: ESCALA DE MC CORMICK (PRE Y POST-OPERATORIO)

Caso	Extensión Laminoplastia	Resección	Mc Cormick pre/post operatorio inmediato
1 - B.Z.	C1-C7	Total	II/IV
2 - C.D.	C3-D6	Total	I/IV
3.LL.V	L2-L5	Total (dos cirugías)	III/IV
4 - G.I.	D10-L2	Subtotal	IV/IV
5-G.L.	D4-D6	Subtotal	IV/IV
6-M.A.	C0. C4	Biopsia	I/I
7-D'G.L	D3-D10	Total	III/V
8-R.L	C0-C2	Biopsia	I/III
9-N.A.M.	D4-D9	Total	III/IV
10-J.R	C2-C7	Total	II/II
11-S.A.	C-D1	Subtotal	II/III
12-R.I.	C1-C7	Subtotal	III/IV
13-A.N.	D10-L4	Subtotal	II/III



Figura 3: Caso 10. Ependimoma cervical pre operatoria: Lesión sólida C3 y dilatación siringomiélica. Posoperatorio: resección completa, disminución de la cavidad. Restos hemáticos decantados.

dissección progresó en forma circunferencial buscando la interface sustancia blanca y tumor. Utilizamos aspirador ultrasónico a baja potencia en casos de tumores voluminosos para citoreducción en el centro de la lesión o porciones firmemente adheridas. Al finalizar la resección se aproximaron los bordes medulares con sutura cuando fue posible (cinco casos). No se efectuó plástica de duramadre, salvo un caso de localización cervical. Se mantuvo un régimen de medicación antiinflamatoria y antibióticos durante las 48 horas inmediatas a la cirugía. Nueve casos contaron con monitoreo neurofisiológico. Un tumor localizado en la región lumbar y del cono medular se controló

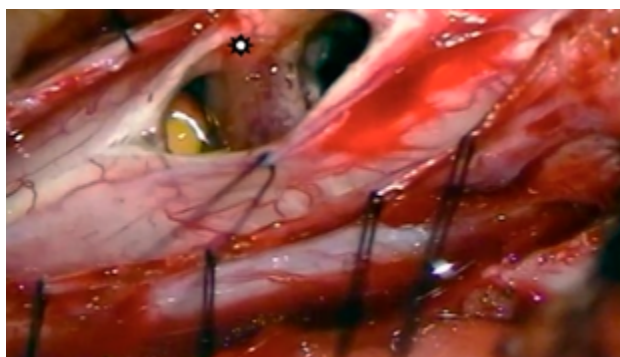


Figura 4: Caso 10. Ependimoma cervical. El asterisco señala la interfase entre pared medular y tumor. Nótese la tinción de hemosiderina en la cara ventral medular

con electromiografía (EMG) intraoperatoria y en los restantes, desechamos los registros debido a problemas técnicos en su obtención.

RESULTADOS

Trece pacientes portadores de TIM fueron operados entre Diciembre de 2011 y Diciembre de 2018.

Los síntomas que llevaron a la realización de imágenes diagnóstica fueron alteración en la marcha y dolor, seguido de escoliosis y trastornos vesicales (Tabla 1). Muchos de estos síntomas fueron atribuidos inicialmente por parte de los padres y/o pediatras a traumas banales, esfuerzos musculares, cuadros virales, etc. durante varios meses hasta que el déficit motor fue más evidente. La localización fue Cervical 5, Dorsal 3, Cervicodorsal 3 y Lumbar: 2 (Tabla 1). La Anatomía Patológica predominante corresponde a tumores caracterizados como de bajo grado: Astrocitoma Pilocítico 7; Astrocitoma Pilomixóide 1; Neurocitoma 1; Astrocitoma difuso 1; Glioma Anaplásico 1; Ependimoma 1; Hemangioblastoma 1.

En el posoperatorio inmediato se registró un aumento del déficit motor medido en la Escala de McCormick modificada en la mayoría de los casos, con recuperación en los seis a doce meses sucesivos (Tabla 2), excepto el Caso 5 que no se recuperó de la paraplejía asociada a un Empiema a los seis días de la cirugía y a pesar de ser evacuado y retirada la laminotomía persistió sin cambios motores hasta 42 meses posoperatorio. El caso 1 (B:Z.) pasó de un grado IV de McCormick a I en los seis meses posteriores a su resección de un Astrocitoma pilocítico cervical, pero mantuvo severas disestesias y pérdida de la regulación térmica en el brazo derecho. El malestar causado por trastornos de la sensibilidad es difícil de estandarizar, más aún en pacientes menores de tres años, pero está presente en la mayoría de los casos, aunque no requirieron medicación para alivio del síntoma, excepto en los casos 1 y 3. Tres pacientes requirieron fijación de la co-

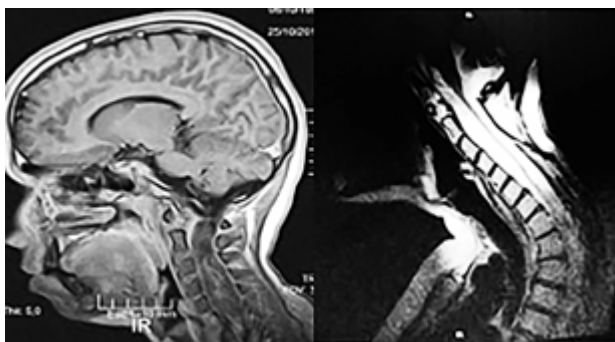


Figura 5: Caso 1. Astrocitoma Pilocítico cervical. A: preoperatoria. B: Cifosis 2 años post resección. Marcada "atrofia" medular.

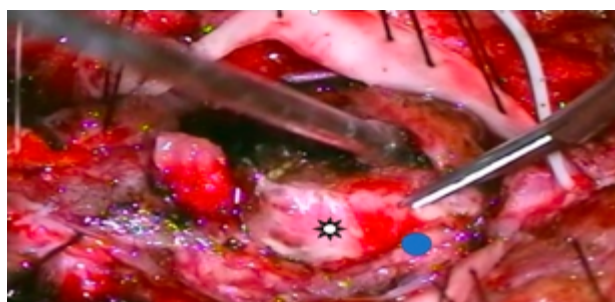


Figura 6: Caso 12. Hemangioblastoma cervical (indicado por asterisco) Ocupando la mayor parte del cordón medular(señalado por el círculo)

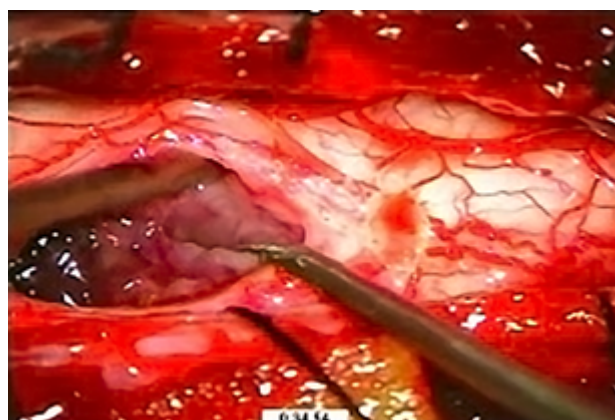


Figura 7: Caso 6. Astrocitoma Pilocítico cervical. Resección subtotal por caída de PESS. Falso Positivo.

lumna en el período observado; los restantes continúan en seguimiento por posible deformidad espinal.

DISCUSIÓN

Los principios de la técnica quirúrgica para la resección de estos tumores son bien conocidos,^{3,6-8,12} sin embargo, el dilema expresado por Constantini y cols.⁶ sobre la posición del cirujano de encarar una resección radical con el riesgo de provocar un déficit definitivo o realizar una cirugía modesta y continuar con un tratamiento oncológico es vigente. Siendo la mayoría de estos tumores considerados de bajo grado, el rol de la cirugía es fundamental ya que aún con la evolución actual de la Biología Mole-

cular carecemos de tratamientos complementarios efectivos para los TIM. Si bien nuestra serie es pequeña, concordamos con otros autores^{6,8-10} en que el seguimiento de los TIM con remoción no total puede controlarse clínicamente y por imágenes, siendo eventual la consideración de una nueva exploración y resección. La transformación maligna de TIMs en niños ha sido reportada,¹⁵ aunque en nuestros pacientes no se ha registrado durante el seguimiento y evolución dicho cambio histológico.

Es evidente que el límite entre el tejido medular y tumoral en las lesiones como los astrocitomas es indiscernible lo que dificulta la posibilidad de resección completa; en los tumores como los ependimomas esta diferencia es más franca y permite seguir un plano de disección seguro (Figuras 3, 4 y 5). Lo anterior condiciona nuestros resultados como han puntualizado diversos autores.^{5,8} El estado general previo a la cirugía requiere de una valoración juiciosa de las posibilidades de resección. Por ejemplo, el caso 12 (Figura 6) es una paciente portadora de Enfermedad de Von Hippel Lindau, Hemangioblastoma cervical biopsiado en otra institución del exterior del país, fijación de columna cervical y síndrome de Cushing por exceso de medicación corticoidea cuya cirugía debió suspenderse en dos oportunidades por la disminución de su capacidad ventilatoria. Con estos antecedentes y la delgada capa de tejido medular evidenciada intraoperatoriamente se optó por una resección subtotal. A los cuatro meses de la cirugía la paciente recuperó la marcha autónoma y demás parámetros clínicos.

Respecto del monitoreo intraoperatorio, la utilidad del registro de potenciales evocados, Onda D o Electromiografía dependerá no solo de la obtención de respuestas sino también del diálogo entre el cirujano y el neurofisiólogo,¹¹⁻¹³ debido al fenómeno de falso negativo y positivo como se muestra en la Tabla 4. El cirujano recibe la información con retraso al evento y en ocasiones las maniobras de "reanimación" medular (irrigación con suero tibio, corticoides, etc.) no son concluyentes produciendo el abandono de una resección factible. La laminoplastía busca favorecer la restitución del alineamiento espinal, pero debe mantenerse un control, en particular en tumores de la unión cervico dorsal, sobre el desarrollo o acentuación de escoliosis (Figura 3), en ocasiones presente al diagnóstico y que se acentúa en la evolución posoperatoria.^{13,16}

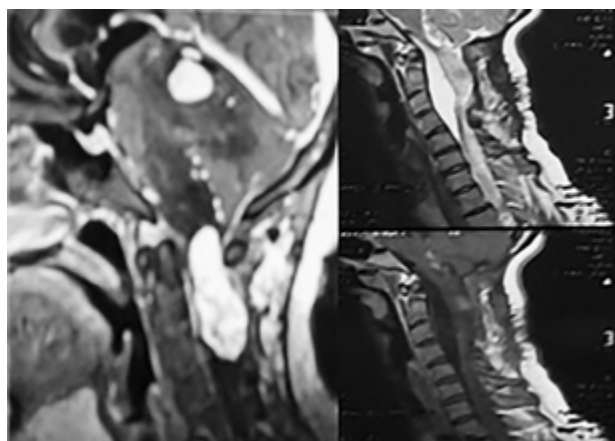


Figura 8: Caso 12. Enf de Von Hippel Lindau. Hemangioblastoma cervical. Se observa otra lesión a nivel del Culmen cerebeloso.

TABLA 4: POTENCIALES INTRAOPERATORIOS. FALSO POSITIVO/NEGATIVO

	PEM alterados	PEM sin cambios
Deficit postoperatorio	5	1
Sin deficit postoperatorio	2	3

El caso del Neurocitoma cérvico dorsal (Figura 4), debido a su excepcionalidad, requiere un análisis particular lo cual realizaremos en una comunicación separada.

CONCLUSIONES

Considerando lo infrecuente de esta patología, el número de casos resulta significativo y los resultados coherentes con la experiencia internacional. Adherimos al concepto expresado por diversos autores^{4-6,8} en que los principales factores que determinan la supervivencia de los pacientes portadores de TIM están dados por la biología del tumor y la resección más amplia posible.^{9,17-19} La recuperación del déficit neurológico inmediato en los meses sucesivos estimula a encarar la resección radical.^{6,7,20} El uso del monitoreo neurofisiológico debe ser sopesado,^{12,13} durante el acto quirúrgico, según la situación anatómica y características tisulares que permitan el reconocimiento de la interfase con el tejido neural. El seguimiento temporal de esta serie permitirá consolidar la experiencia obtenida y mejorar los resultados en los próximos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Bowers DC, Weprin BE Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Curr Treat Options Neurol*. 2003 May; 5(3): 207-212.
- Constantini S, Houten J, Miller DC, Freed D, Ozek, MM, Rorke LB et al: Intramedullary spinal cord tumors in children under 3 years. *J Neurosurg* 85: 1036-1043,1996.
- V. Cuccia, J. Monges, "Tumores Bulbomedulares," *Revista Argentina de Neurocirugía*, <http://aanc.org.ar/ranc/items/show/921>.
- Ahmed R, Menezes HA, Awe OO, Torner CJ(2014) Long-term disease and neurological outcomes in patients with pediatric intramedullary spinal cord tumors *J Neurosurg Pediatrics* 13:600-

- 612.
5. Azad TD, Pendharkar AV, Pan J, Huang Y, Li A, Esparza R, Mehta S, Connolly ID, Veeravagu A, Campen CJ, et al. Surgical outcomes of pediatric spinal cord astrocytomas: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Jul 20: 1–7. Published online 2018 Jul 20. doi: 10.3171/2018.4.PEDS17587
 6. Constantini S, Miller DC, Allen JC, Rorke L, Freed D, Epstein FJ. Radical excision of intramedullary spinal cord tumors: surgical morbidity and long-term follow-up evaluation in 164 children and young adults *J Neurosurg (spine)* 293:183-193,2000.
 7. Jallo GI, Kothbauer KF, Epstein FJ. Intrinsic spinal cord tumor resection. *Neurosurgery* 49: 1124-1128,2001.
 8. Karikari IO, Nimjee SM, Hodges TR, Cutrell E, Hughes BD, Powers CJ, et al: Impact of tumor histology on resectability and neurological outcome in primary intramedullary spinal cord tumors: a single-center experience with 102 patients. *Neurosurgery* 68:188-197,2011.
 9. Goh KYC, Velazquez L, Epstein FJ: Pediatric intramedullary spinal cord tumors: Is surgery alone enough? *Pediatr Neurosurg* 1997;27:34-39.
 10. Mc Girt MJ, Chaicana KL, Atiba A, Attenello F, Yao KC, Jallo GI Neurological outcome after resection of intramedullary spinal cord tumors in children. *Childs Nerv Syst* 24:93-97,2008.
 11. Cheng J, Ivan ME, Stapleton CJ, Quiñones-Hinojosa A, Gupta N, Auguste C: Intraoperative changes in transcranial motor evoked potentials and somatosensory evoked potentials predicting outcome in children with intramedullary spinal cord tumors *J Neurosurg Pediatrics* 13: 591-599, 2014.
 12. Kurokawa R, Kim P, Itoki K, Yamamoto S, Shingo T, Kawamoto T, Kawamoto S: False-positive and False-Negative results of motor evoked potential monitoring during surgery for intramedullary spinal cord tumors *Operative Neurosurgery* 0:1-9,2017.
 13. Sala F, Krzab M, Deletis V. Intraoperative neurophysiological monitoring in pediatric neurosurgery: why, when, how? *Child's Nervous Syst* (2002) 18:264-287.
 14. McCormick PC, Stein BM (1990) Intramedullary tumors in adults. *Neurosurg Clin N Am* 1:609-630.
 15. Winograd E, Pencovich N, Yalon M, Soffer D, Beni Adami L, Constantini (2012) Malignant transformation in pediatric spinal intramedullary tumors: case-based update. *Childs Nerv Syst* 28:1679-1686.
 16. Yeh JS, Sgouros S, Walsh AR, Hockley AD (2001) Spinal sagittal malalignment following surgery for primary intramedullary tumours in children. *Pediatr Neurosurg* 35:318-324.
 17. McAbee, J. H., Modica, J., Thompson, C. J., Broniscer, A., Orr, B., Choudhri, A. F., Boop, F. A., & Klimo, P. (2015). Cervicomedullary tumors in children, *Journal of Neurosurgery: Pediatrics* PED, 16(4), 357-366.
 18. Steinbok P, Cochrane DD, Poskitt K (1992) Intramedullary spinal cord tumors in children. *Neurosurg Clin N Am* 3:931-945.
 19. Tobias ME, McGirt MJ, Chaichana ML, Goldstein IM, Kothbauer KF, Epstein F, Jallo GI Surgical management of long intramedullary spinal cord tumors. *Childs Nerv Syst.* 2008 Feb; 24(2): 219-223. Published online 2007 Jul 18. doi: 10.1007/s00381-007-0405-7
 20. Klimo P Jr, Pai Panandiker AS, Thompson CJ, et al. Management and outcome of focal low-grade brainstem tumors in pediatric patients: the St. Jude experience. *J Neurosurg Pediatr.* 2013;11(3):274-281. doi:10.3171/2012.11.PEDS12317

COMENTARIO

Los tumores intramedulares en pediatría representan en nuestro medio 27% de los tumores espinales y entre 2 a 3 % de los tumores del SNC. Su incidencia es muy baja sin llegar a superar los 2 a 3 casos por año. Esto condiciona una lenta curva de aprendizaje en el manejo de esta compleja patología.

En los niños, el 65% de estos tumores suelen ser astrocitomas que tienen su origen en el tejido medular y carecen de plano de clivaje que no sólo dificulta su extirpación sino que aumenta el riesgo de severas secuelas funcionales. No obstante, considerando que el 75% de estos tumores son de bajo grado, la amplia/completa extirpación debe tenerse en consideración ya que asegura una mayor sobrevida libre de enfermedad y evita la necesidad de otra terapia complementaria. Actualmente se dispone de una amplia tecnología disponible que permite efectuar la cirugía con bajo riesgo de secuelas funcionales.

Mi felicitación a los autores por el compromiso asumido en esta infrecuente y compleja patología y por los buenos resultados obtenidos.

Carlos Routabul

Jefe Neurocirugía FLENI. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

COMENTARIO

Los autores realizan un buen análisis de esta entidad (TIM), con una población significativa, por la infrecuencia de estas lesiones; se detalla la técnica quirúrgica, dentro de la cual se ha mencionado a laminoplastia, muy importante en la evolución posterior de la biomecánica de la columna y la necesidad de intentar resección amplia, favoreciendo el pronóstico, evidenciado por su anatomía patológica generalmente de grado bajo siendo la resección el tratamiento y escalas como la de Mc Cormick en su control evolutivo ambulatorio que se ven mejoradas linealmente.

Eduardo Olivella

Jefe Neurocirugía, Hospital El Carmen. Mendoza, Argentina.

COMENTARIO

Los autores presentan una revisión retrospectiva de 13 pacientes con tumores intramedulares en un período de 7 años. Los casos están bien documentados en sus aspectos clínicos y radiológicos. El énfasis está puesto en la técnica quirúrgica y en el monitoreo neurofisiológico intraoperatorio. En los aspectos quirúrgicos la técnica descrita es moderna y acorde a una patología que debe ser tratada con los mejores elementos posibles dada la posibilidad de secuelas graves post operatorias. En cuanto al monitoreo sólo fue utilizado en 9 de los 13 casos, no explicándose las razones de no emplearlo en los 4 casos restantes. Si bien no está específicamente descrito se supone que se utilizaron potenciales evocados somatosensitivos (PESS) (excepto un caso de tumor de cola de caballo en que se empleó electromiografía). En este aspecto cabe señalar que los potenciales evocados motores brindan mejor información intraoperatoria con respecto a la función motriz y son de más utilidad que los PESS en cuanto a evitar secuelas post operatorias. Los autores señalan correctamente que en la mayoría de los casos suele haber empeoramiento neurológico post operatorio que suele revertirse con rehabilitación. En resumen, una buena serie de casos de estos tumores infrecuentes, operados con técnicas modernas y con muy buenos resultados post operatorios.

Gustavo Tróccoli
Jefe Neurocirugía Hospital Interzonal. Bahía Blanca, Buenos Aires, Argentina.

Derivación ventrículo-atrial por punción percutánea. Enfoque técnico y análisis de casuística

A. Emanuel Ortiz Vica¹, Alejandro Saravia Toledo¹, Edgardo Morsucci^{1,2},
Mario S. Jaikin¹, César A. Petre¹

¹Servicio de Neurocirugía. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Buenos Aires, Argentina.

²Servicio de Neurocirugía. Hospital de Niños Orlando Alassia, Ciudad de Santa Fe, Argentina.

RESUMEN

Introducción: La cirugía de drenaje de líquido cefalorraquídeo al sistema venoso es utilizada como tratamiento de la hidrocefalia en casos de disfunción peritoneal.

Objetivos: Describir la punción percutánea para introducir el catéter distal utilizando las herramientas necesarias para su correcta localización atrial.

Materiales y métodos: El periodo de estudio se extiende desde enero de 2013 hasta abril de 2019. Incluimos 45 pacientes, 24 de sexo femenino y 21 masculinos. El rango etario es de 6 meses a 18 años. La técnica de Seldinger modificada con asistencia ecográfica y control radioscópico intraquirúrgico se utilizó para introducir el catéter distal al sistema venoso. El seguimiento fue de al menos 1 año en el Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" de CABA.

Resultados: Las causas de hidrocefalia fueron: mielomeningocele 17 casos (38%); congénita 9 (20%); tumoral 7 (16%); postinfecciosa 6 (13%); post-hemorrágica 5 (11%); hiperplasia de plexos coroides 1 (2%). La obstrucción proximal se dio en 7 casos (15%), infecciones en 5 (11%), disfunción distal en 4 (8%) y migración distal del segmento intravascular 1 (2%). La vena yugular interna derecha fue el sitio para la punción en 37 casos (82%). El acceso al sistema ventricular fue frontal en 23 casos (51%) y occipito-atrial en 22 (49%). Las válvulas que se utilizaron fueron de presión media fija en el 89% de los pacientes. No hubo mortalidad perioperatoria. La indicación quirúrgica fue por insuficiente reabsorción peritoneal en todos los casos.

Conclusión: La cirugía de derivación ventrículo atrial por punción percutánea es una técnica segura, aunque no exenta de complicaciones. Estas disminuyen con el correcto orden de los pasos quirúrgicos complementados con radioscopia y ecografía intraoperatoria.

Palabras clave: Técnica Quirúrgica; Hidrocefalia; Derivación Ventrículo Atrial Percutánea; Complicaciones

ABSTRACT

Introduction: Cerebrospinal fluid drainage surgery to the venous system is used as a treatment for hydrocephalus in cases of peritoneal dysfunction. We weigh the percutaneous puncture to insert the distal catheter and use the necessary tools for its correct atrial location.

Materials and methods: The study period runs from January 2013 to April 2019. The work includes a total of 45 patients, 24 females and 21 males. The age range is 6 months to 18 years. The modified "Seldinger" technique with ultrasound assistance and intraoperative radioscopic control was used to introduce the catheter distal to the venous system. The minimum follow-up was 1 year at the Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" in CABA.

Results: The causes of hydrocephalus were: myelomeningocele, 17 cases (38 %); congenital, 9 (20 %); tumors, 7 (16 %); post-infective, 6 (14 %); post-hemorrhagic: 5 (11 %); choroid plexus hyperplasia: 1 (2 %). Proximal obstruction occurred in 7 cases (15 %), infections in 5 (11 %), distal dysfunction 4 (8 %) and there were 1 patient (2 %) which exhibited distal venous migration of the intravascular segment. The right internal jugular vein was the site of choice for puncture, 37 cases (82 %); there was almost the same distribution in the location of the frontal and occipital-atrial proximal segments, 23 (51 %) 22 (49 %) respectively; fixed medium pressure valves were most frequently used, total of 40 (89 %). There were no cases of perioperative mortality. Surgical indication involved peritoneal engagement in all cases.

Conclusion: Atrial ventricle shunt surgery by percutaneous puncture is a safe technique, not free of complications, which decrease with the correct order of your steps and complement radiology and intraoperative ultrasound.

Key words: Surgical Technique; Hydrocephalus; Percutaneous Atrial Ventricular Shunt; Complications

INTRODUCCIÓN

El tratamiento de la hidrocefalia representa un 40% del total de procedimientos en Neurocirugía Pediátrica, con una prevalencia de 6 cada 10000 nacidos vivos.¹ Para su tratamiento, en la década de 1950 toman auge las derivaciones de líquido cefalorraquídeo (LCR) al sistema venoso, siendo la aurícula derecha una cavidad ideal como sitio de drenaje dada su baja presión (0-4 mm Hg).^{2,3} Con el descubrimiento de la capacidad absorbente de LCR por

parte del peritoneo, la derivación ventrículo atrial (DVA) pasa a un segundo plano,⁴ convirtiendo a la derivación ventrículo peritoneal (DVP) en la primera opción.⁵⁻¹¹ Actualmente indicamos la DVA únicamente cuando el peritoneo es incapaz de absorber el LCR.^{12,13}

Para acceder a la unión cava-atrio se puede canalizar la vena elegida mediante disección o por punción percutánea. En este caso la técnica de "Seldinger" modificada con asistencia ecográfica ofrece ventajas respecto de la canalización.¹⁴

Nuestros objetivos son revisar las indicaciones de DVA, detallar los pasos de la técnica quirúrgica y conocer la evolución clínica, los potenciales riesgos y complicaciones.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

A. Emanuel Ortiz Vica

aeovica@gmail.com

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio cohorte de único centro, descriptivo con análisis retrospectivo de datos. Revisión de historias clínicas, partes quirúrgicas y exámenes complementarios. Se analizaron 45 pacientes (24 mujeres y 21 varones) operados entre enero de 2013 y abril de 2019, con un seguimiento de al menos un año. El rango etario fue de 6 meses a 18 años. Lugar: Hospital General de Niños “Ricardo Gutiérrez”, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Estudios por imágenes

- Ecografía de vasos de cuello prequirúrgica: permite conocer la anatomía y permeabilidad vascular. Útil en pacientes con antecedentes de múltiples accesos centrales que pueden presentar estenosis de las venas del cuello.
- Tomografía Computada (TC), Imagen por Resonancia Magnética (IRM): determinan la anatomía encefálica para elegir el acceso ventricular más conveniente.
- Radiografías de cráneo, columna cervical y tórax frente: ubican las prótesis de derivación, su integridad y posición.

Selección y descripción de casos

Criterios de inclusión: pacientes menores de 18 años con diagnóstico de hidrocefalia, en seguimiento ambulatorio periódico, tratados inicialmente con DVP que luego requirieron DVA.

Criterios de exclusión: controles erráticos, historial mé-

dico-quirúrgico incompleto.

Técnica quirúrgica

1. Etapa prequirúrgica: Organización del quirófano y posición del paciente.

Es importante la posición de la camilla en la sala de operaciones, la misma debe permitir el acceso al arco en “C” de rayos X. Se posiciona al paciente colocando un realce debajo de los hombros que permite extender el cuello y facilita la punción venosa. El personal tratante debe usar equipo de protección anti-radiación.

2. Primera etapa: Venopunción y colocación del catéter distal en unión cavoatrial.

Se aplica la técnica de “Seldinger” modificada para el acceso percutáneo venoso. Habitualmente contamos con la colaboración de los cirujanos generales para este paso. Recomendamos usar ecógrafo con transductor de superficie para localizar el paquete vascular del cuello. La vena yugular interna derecha es de elección dado que por su disposición anatómica se llega de manera más directa a la aurícula derecha. Topográficamente la encontramos en el extremo superior de la fosa supraclavicular menor (sitio de convergencia de los fascículos esternal y clavicular del esternocleidomastoideo). Utilizamos la aguja que contiene el set o un “catéter corto sobre aguja”, tipo Abocath 18 G, conectado a una jeringa de 10 ml que contiene 5cc de solución fisiológica. Cuando se identifica el vaso mediante ecografía, punzamos con una inclinación de 45 grados a la superficie cutánea y, aspirando suavemente con la jeringa, debe verse la salida de sangre oscura



Figura 1: A) Con el transductor ecográfico iniciamos el barrido. Lo apoyamos a nivel del tercio inferior del músculo esternocleidomastoideo y lo llevamos hacia arriba. Nótese la angulación de la aguja para la punción. B) Visión ecográfica: al comprimir suavemente con el transductor, la vena yugular es fácilmente colapsable (lo que permite identificarla) a diferencia de la carótida que no sufre modificaciones ante esta maniobra.

(venosa) una vez alcanzada la luz de la vena. Durante esta maniobra la aguja se visualiza en el ecógrafo, lo que permite ir corrigiendo la orientación de esta (Figura 1).

Se desconecta la jeringa (el retorno de sangre no debe ser pulsátil) y se introduce la cuerda jota a través de la aguja de punción. Se efectúa control radioscópico para asegurarnos la ubicación de la guía metálica a nivel de la vena cava superior y posteriormente se retira el punzante inicial (Figura 2).

Se realiza una pequeña incisión con bisturí N°11 e introducimos el dilatador de 7 French (Fr) enhebrando la cuerda jota. Reinsertamos el dilatador montado a la vaina desprendible de 8 Fr que nos permitirá la introducción del catéter distal. Cabe señalar que existen dos tipos de catéteres: unos completamente revestidos en bario que los hace radiopacos, y otros transparentes que cuentan solamente con una delgada línea “baritada” difícil de ver bajo radioscopia. En este caso se aconseja llenarlo con contraste hidrosoluble para su mejor visualización (Figura 3). En el extremo distal del catéter intravascular deben hallarse

todas las hendiduras íntegras y permeables. Realizamos la medición aproximada de la longitud del catéter a introducir; para esto, el punto de referencia a tomar es el tercer cartílago costal sobre el borde esternal, ligeramente por encima del nivel de la mamila. Buscamos marcar lo que denominaremos punto venoso inferior, que se corresponde a nivel interno con la unión cavoatrial (entrada a la aurícula derecha). El catéter debe encontrarse purgado y el extremo proximal debe conectarse a una jeringa cargada con solución fisiológica.

Se sostiene con pinza de punta roma el sistema introductor y retiramos el dilatador simultáneamente a la cuerda J. Saldrá sangre inmediatamente por lo que la maniobra de introducción del catéter debe ser rápida (Figura 4). Se debe progresar tantos centímetros como los estimados en la medición previa de superficie. En este paso se solicita la atención del anestesiólogo, ya que el monitor acusa latidos ectópicos en caso de habernos pasado del lugar indicado. Se repite el control radiológico para asegurar que la punta se localice en el punto venoso inferior. En la ima-

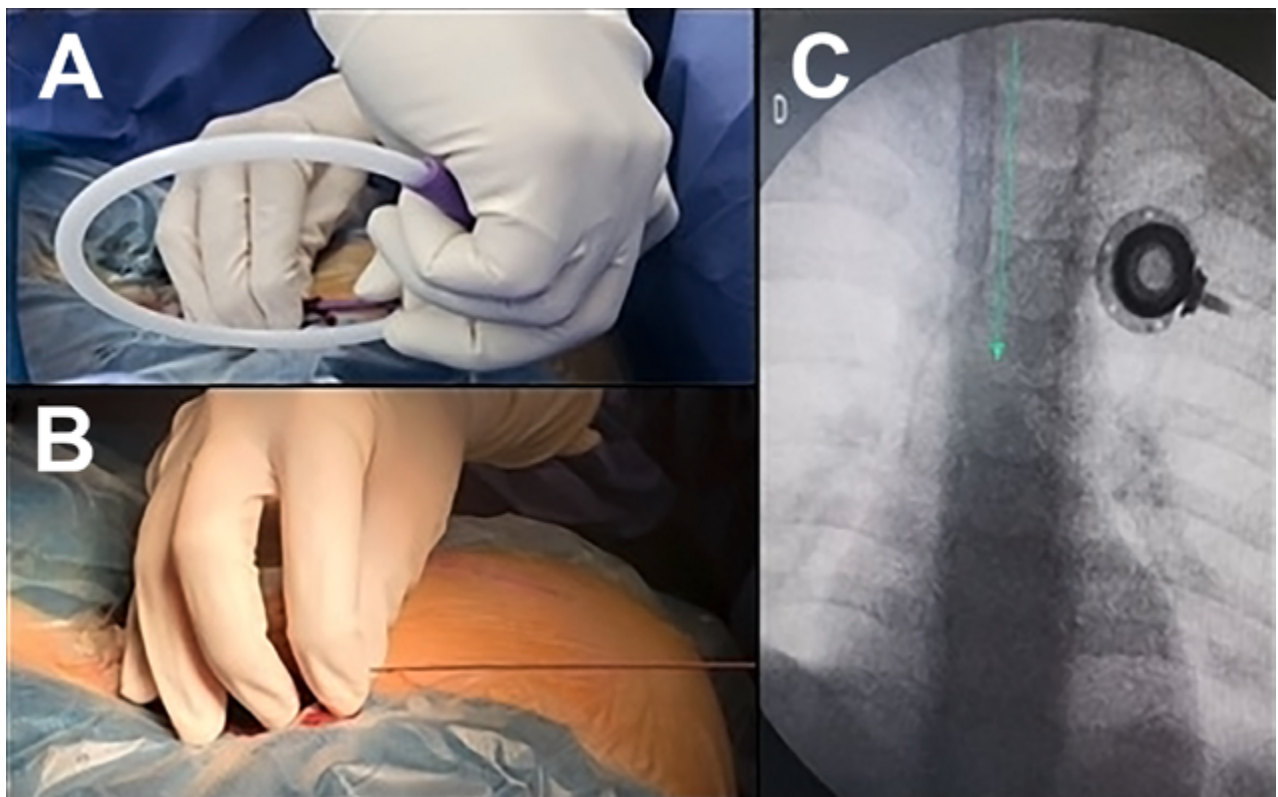


Figura 2: A) Realizada la punción y comprobando que hay retorno de sangre venosa, progresamos la cuerda jota. B) Retiramos la aguja inicial y comprimimos el punto de entrada de la guía. C) En la visión radioscópica ilustramos con una flecha verde paralela y a la derecha de la cuerda metálica. En esta imagen se observa un catéter venoso implantable utilizado para tratamiento quimioterápico que drena en la unión cavoatrial a la altura de la carina, sitio elegido para nuestra derivación. Su ingreso es contralateral, por lo que su presencia, o la de otras vías centrales no contraindica el procedimiento. Puede optarse colocar la derivación homolateral a un acceso central existente, siendo el sitio de punción más conveniente, una vena distinta a la elegida en el primer acceso. Figura 2. A) Realizada la punción y comprobando que hay retorno de sangre venosa, progresamos la cuerda jota. B) Retiramos la aguja inicial y comprimimos el punto de entrada de la guía. C) En la visión radioscópica ilustramos con una flecha verde paralela y a la derecha de la cuerda metálica. En esta imagen se observa un catéter venoso implantable utilizado para tratamiento quimioterápico que drena en la unión cavoatrial a la altura de la carina, sitio elegido para nuestra derivación. Su ingreso es contralateral, por lo que su presencia, o la de otras vías centrales no contraindica el procedimiento. Puede optarse colocar la derivación homolateral a un acceso central existente, siendo el sitio de punción más conveniente, una vena distinta a la elegida en el primer acceso.

gen debe verse la punta del catéter a la altura de la carina.

3. Segunda etapa: Colocación del catéter ventricular y válvula
Tener reparado el extremo proximal del catéter intravascular. Conectarlo a una jeringa permite purgar intermitentemente, evitando el retorno venoso y la formación de coágulos intraluminales. Se puede realizar su tunelización desde caudal hacia cefálico, para lo cual deben estar realizadas las incisiones craneales (Figura 5-D).

Tiempo Cefálico: El punto de acceso ventricular puede ser occipito-atrial (punto de Frazier) o frontal (punto de Kocher), el cual debe complementarse con un colgajo retroauricular homolateral para alojar la válvula. Introducimos el catéter proximal (si es frontal, a continuación, lo tunelizamos hacia retroauricular) y lo conectamos a la válvula, la cual también se conecta al catéter distal que ya fue tunelizado desde el cuello (Figura 5). Ajustamos los catéteres a la válvula con una ligadura de lino o seda y luego la fijamos al periostio con seda 3-0. Repetimos el control radiográfico antes del cierre.

¿Cómo evitar el acodamiento del catéter distal?

Para explicarlo, llamaremos “tramo A” del catéter distal al segmento comprendido entre la válvula y el sitio de punción a nivel cervical y, “tramo B”, desde allí hasta su extremo distal.

Cuando el sitio de acceso ventricular es el punto de Frazier, la incisión arciforme queda en la parte superior del bolsillo que aloja a la válvula. Al momento de introducirla, ya conectada al catéter distal, este suele quedar largo, lo que favorece su acodamiento. Si intentamos solucionarlo traccionando el catéter desde el cuello, nos quedará largo el tramo B excediendo la unión cavoatrial o bien, se acordará a nivel cervical. Para evitar esto existen algunas opciones (Figura 6).

- Traccionar desde el cuello el tramo A, cortar los centímetros excedentes y mediante un conector recto conectarlo al tramo B. Esta es la opción que más se adapta a las válvulas que ya vienen con el catéter distal conectado “de fábrica”.
- Medir a qué nivel debería quedar conectado el catéter distal con la válvula dentro del bolsillo. Retirarlo unos pocos centímetros, recortar el excedente y luego realizar la conexión con la válvula. Por último, traccionarlo hacia abajo desde el cuello y progresar el tramo B hacia distal.
- Realizar la incisión en forma de “signo de interrogación” en vez de la clásica arciforme. De este modo no habría excedente de catéter, ya que al exponer todo el lecho donde se ubicará la válvula se la podrá conectar al catéter distal sin necesidad de introducirla en dirección retrógrada al bolsillo.

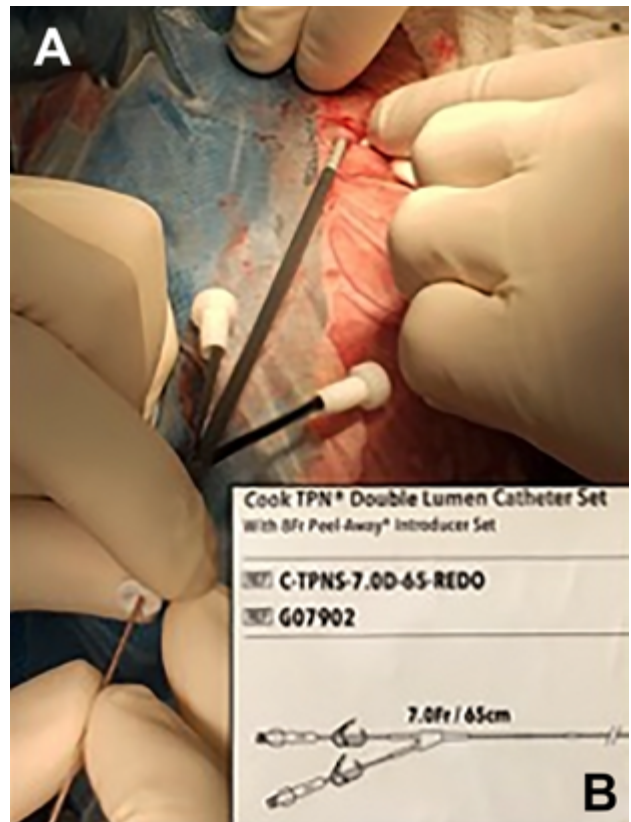


Figura 3: A) Sobre la cuerda jota realizamos una mínima incisión con bisturí N° 11. Durante el pasaje del dilatador con la vaina descartable no debemos encontrar resistencia y la progresión al final debe acompañarse de movimientos rotatorios que facilitarían el ingreso. B) Etiqueta correspondiente al set que contiene el introductor Peel-Away 8 French. Este tamaño es el que nos permitirá la progresión del catéter distal, cuyo diámetro es de 2.2 mm.

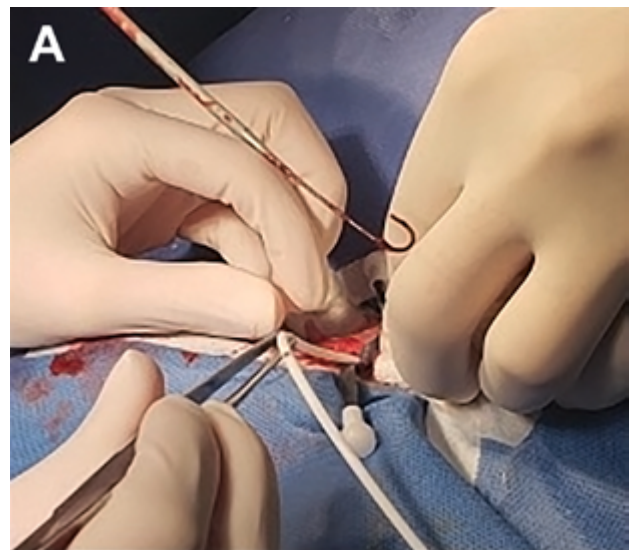


Figura 4: A) Momento donde se introduce el catéter distal. La cuerda eventualmente puede dejarse, sirviendo de guía cuando el procedimiento se hace dificultoso.

Un último control radioscópico servirá para verificar la correcta ubicación del catéter y que no tenga acodamientos.

RESULTADOS

La etiología más frecuente de la hidrocefalia fue la asociada al mielomeningocele (Tabla 1). Todos los pacientes fueron tratados inicialmente con DVP, pero intercurrieron con disfunción peritoneal, lo que llevó a cambiar la estrategia para su tratamiento.

Complicaciones y evolución

Complicaciones tempranas (dentro de los 15 días posquirúrgicos): hubo cuatro disfunciones distales por mala ubicación del catéter atrial o acodamiento y cinco casos de pioventriculitis (tabla 2).

Complicaciones tardías: un paciente consultó dos años después del procedimiento con clínica de hipertensión endocraneana y se observó desprendimiento del catéter distal, ubicado en cavidades cardíacas derechas (Figura 7). Además, hubo 2 casos de infecciones secundarias a sepsis de foco sistémico y siete casos de disfunción proximal.

No hubo casos de muerte ni complicaciones cardíacas o trombóticas asociadas al procedimiento. En cuanto a la técnica: el sitio de acceso percutáneo fue la vena yugular interna derecha en 37 pacientes (82%).⁶ En ocasiones esta opción no fue viable, como aquellos casos de estenosis venosas diagnosticadas con el Doppler prequirúrgico o cuando dicho acceso se encuentra utilizado por otros catéteres. Las alternativas fueron: vena yugular interna izquierda (VYI) en 6 pacientes (13%) y la vena subclavia izquierda (VSI) en 2 (5%). En estos casos, al no ser un corredor rectilíneo hacia el atrio, recomendamos introducir el catéter con una cuerda J en su interior para mejor direccionamiento.

El punto de acceso del catéter ventricular fue frontal (punto de Kocher) en 23 casos (51%) y occipito-atrinal (punto de Frazier) en 22 (49%). Las válvulas más utilizadas fueron: de presión media fija en 40 casos (89%), regulable externa en 3 (6%) y delta 1.5 en 2 casos (5%) (Tabla 3).

DISCUSIÓN

La cirugía de colocación de DVA fue descrita por primera vez en el año 1951 por Nulsen y Spitz.¹⁵ En el año 1981 Ashker et al.¹⁶ describen la punción venosa percutánea como técnica para introducir el catéter distal en la cirugía de DVA.

Actualmente la derivación ventriculo-peritoneal es el tratamiento de elección para la hidrocefalia, siendo la DVA una variante de segunda línea.^{12,13,17,18} La cirugía de DVA requiere múltiples revisiones ya que el crecimiento del niño provoca retracción del catéter distal. Además, las

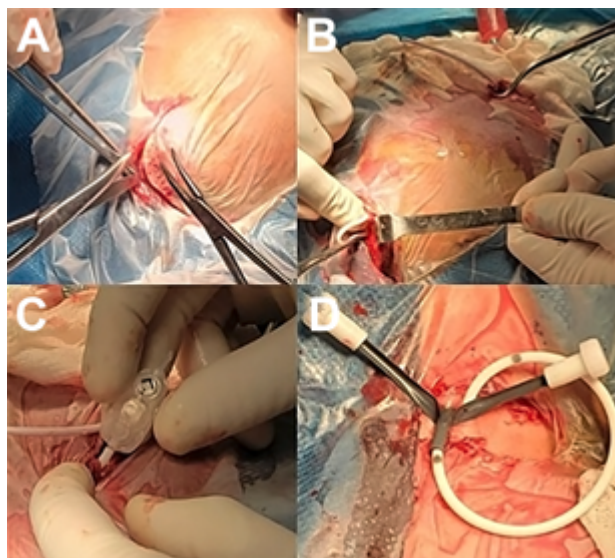


Figura 5: A) Ejemplificamos con una derivación de acceso frontal. Preferimos las incisiones arciformes. B) Una vez introducido el catéter al ventrículo se lo tuneliza a través del tejido subgaleal hasta el colgajo lateral que albergará la válvula. Nótese, la jeringa unida al segmento distal con sangre diluida en su interior por el retorno venoso positivo. C) Conexión de la válvula al catéter proximal. D) Vaina desprendible por donde ingresa el catéter distal al sistema venoso y es progresado parcialmente hacia el colgajo valvular cefálico.

TABLA 1: ETIOLOGÍA

Causa de hidrocefalia	Pacientes
Mielomeningocele	17 (38%)
Congénita*	9 (20%)
Tumoral	7 (16%)
Post-infecciosa	6 (13%)
Post-hemorrágica	5 (11%)
Sobreproducción de LCR	1 (2%)

*Estenosis de acueducto mesencefálico, malformación de Dandy Walker

TABLA 2: EVOLUCIÓN

Tempranas		Tardías	
Infección primaria	5 (11%)	Disfunción proximal	7 (15%)
Disfunción distal	4 (8%)	Infección secundaria	2 (4%)
		Migración	1 (2%)

TABLA 3: PROCEDIMIENTO Y MATERIAL

Sitio de punción	Pacientes
Vena yugular derecha	37 (82%)
Vena yugular izquierda	6 (13%)
Vena subclavia izquierda	2 (5%)
Sitio de avasamiento ventricular	
Frontal	23 (51%)
Occipito-Atrinal	22 (49%)
Válvula	
Tipo PS de presión media	40 (89%)
Regulable externa	3 (6%)
Delta 1.5	2 (5%)

infecciones que comprometen al torrente sanguíneo colonizan las prótesis intravenosas, lo cual obliga a extraerlas. También pueden empeorar afecciones cardíacas y pulmonares, producir complicaciones tromboembólicas y, con menos frecuencia, shunt-nefritis.⁶

La unión atrio-cava es un punto donde se encuentran óptimas condiciones de flujo sanguíneo. En esta ubicación el catéter se mantiene lejos de la íntima evitando su adhesión a la pared vascular.¹⁸ Para lograr este objetivo utilizamos métodos de imagen: el ecógrafo en el planeamiento prequirúrgico nos da noción de la anatomía venosa del cuello⁶ y durante la cirugía es un apoyo a la técnica de “Seldinger” para ubicar la vena a punzar.^{6,10,17} La radiografía intraoperatoria marca el posicionamiento de la cuerda jota endovascular y permite corregir la posición final del catéter distal.^{6,12,18-20}

Subrayamos la importancia del correcto posicionamiento del dispositivo en todo su trayecto, principalmente el catéter distal, dadas las complicaciones vistas en nuestros pacientes. González et al.²¹ informaron la utilidad de la vía endovascular, que además permite introducir un balón cuando existe estrechez venosa. También se describe la ecografía transesofágica intraoperatoria para localizar el extremo atrial, aunque podría provocar perforación esofágica y es poco útil en menores de un año.¹⁵ La electrocardiografía es otro instrumento de ayuda, ya que cuando la punta del catéter se acerca al corazón, la onda P aumenta progresivamente y luego disminuye hasta volverse negativa. De todas maneras, no garantiza la correcta ubicación y debe complementarse con el uso de rayos.^{22,23}

En bebés muy pequeños la punción puede ser muy difícil ya que los diámetros de los elementos descritos no se adecúan al estrecho calibre venoso. En estos casos puede plantearse la cirugía por disección^{11,12} o adaptar nuestra técnica mínimamente invasiva a dispositivos de menor calibre. Preferimos la vía percutánea, en vez de la disección, por varios motivos: reduce el tiempo quirúrgico;^{16,24} menor riesgo de infección y no se pierden las venas por obliteración, facilitando a futuro su reutilización durante las revisiones.²⁵ También se logra menor pérdida sanguínea⁸ y mejor resultado estético.

Durante el postoperatorio el paciente es controlado en sala de internación general. Los signos y síntomas de disfunción y fiebre son los principales parámetros para controlar. Hay publicaciones que informan una tasa de infección asociada a la prótesis que va de 0 al 50%.^{12,26,27} Clark et al.²⁵ reportaron 11% coincidente a nuestros resultados (5 casos).

Hay reportes de mayor frecuencia de disfunciones en DVA sobre DVP30.^{28,29} Estas suelen ser en adultos, por complicaciones hematológicas como las trombosis^{4,21} y, en niños, por acortamiento del catéter distal durante el cre-

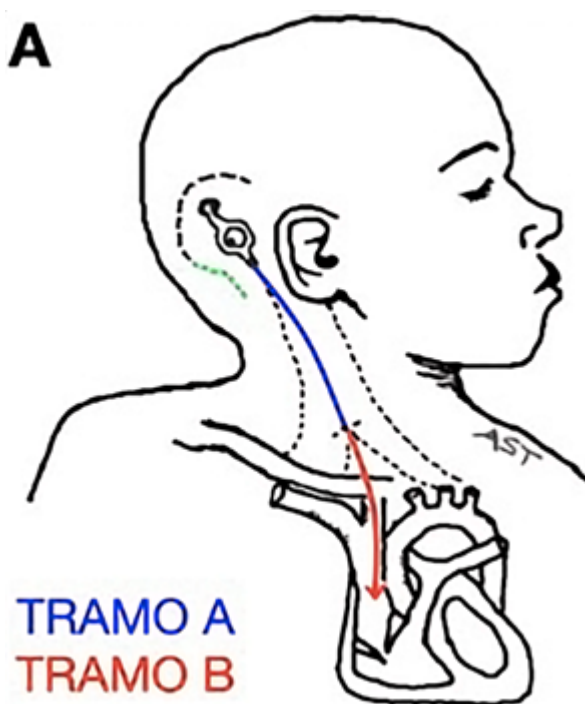


Figura 6: A) Esquema donde se observa válvula y catéter distal. En color azul el tramo A y en rojo el B. La incisión arciforme se representa con línea de puntos negra, y en verde la posibilidad de extenderla en forma de “signo de interrogación”.

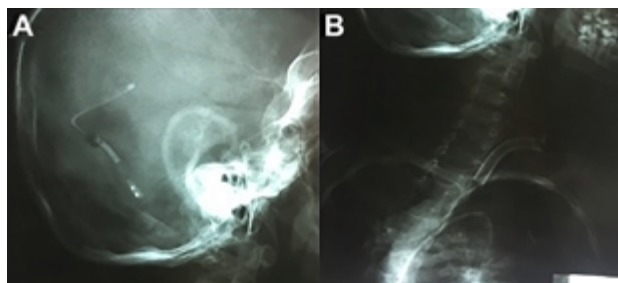


Figura 7: A) Radiografía cráneo perfil donde se observa el catéter ventricular y la válvula, pero no se observa el catéter distal. B) Radiografía cervical y tórax frente donde se evidencia catéter distal migrado a cavidad cardíaca.

cimiento. Encontramos disfunción proximal en el 15% del grupo estudiado. Los sistemas derivativos de LCR siguen siendo uno de los dispositivos implantados más propensos a fallas en la práctica médica moderna.³⁰ Las disfunciones distales (8%) fueron por mal posicionamiento o acodamiento del catéter y se manifestaron durante el postoperatorio inmediato. Durante la revisión quirúrgica se pudo preservar el implante.

Un caso particular de disfunción ocurrió por rotura y migración del segmento distal a la cavidad cardíaca, lo cual es una complicación rara e infrecuente.^{11,12} Con urgencia se resolvió el mal funcionamiento del shunt y luego se extrajo el catéter distal desprendido mediante hemodinamia.

Hubo un caso llamativo de hidrocefalia por hiperpla-

sia de plexos coroideos en una paciente de 6 meses. La misma fue derivada de otra institución con DVP y fístula de LCR por heridas quirúrgicas. Se extrajo el sistema y colocó un drenaje ventricular externo. El débito diario de LCR pasó de 1500 ml/24 horas a 900 ml/24 horas luego de la coagulación bilateral de plexos coroideos por vía endoscópica. Se complementa el tratamiento colocando DVP,³¹⁻³³ aunque según nuestra hipótesis, el volumen excesivo no alcanzaba a ser absorbido por la membrana peritoneal, lo que generó ascitis. Por este motivo se decidió colocar DVA por punción. En el control se vio la resolución del cuadro abdominal y, por otro lado, la función

cardiaca no mostró sobrecarga, estabilizándose el cuadro.

CONCLUSIÓN

La DVA es una alternativa segura en el tratamiento de la hidrocefalia en casos de falla de la reabsorción peritoneal. El procedimiento no está exento de complicaciones, por lo que recomendamos enfáticamente la venopunción con guía ecográfica y radioscopia intraoperatoria para el correcto posicionamiento del catéter distal, lo cual mejora notablemente los resultados.

BIBLIOGRAFÍA

- Little J, Rhoton AL Jr, Mellinger J. Comparison of ventriculoperitoneal and ventriculoatrial shunts for hydrocephalus in children. *Mayo Clin Proc.* 1972;47:396-401.
- Metellus P, Hsu W, Kharkar S, Kapoor S, Scott W, Rigamonti D. Accuracy of percutaneous placement of a ventriculoatrial shunt under ultrasonography guidance: a retrospective study at a single institution. *J Neurosurg.* 2009;110:867-870.
- Pudenz R. Experimental and clinical observations on the shunting of cerebrospinal fluid into the circulatory system. *Clin Neurosurg.* 1957; 5:98-115.
- Illingworth RD, Logue V, Symon L, Uemura K. The ventriculo-caval shunt in the treatment of adult hydrocephalus. Results and complications in 101 patients. *J Neurosurg.* 1971;35:681-685.
- Ames R. Ventriculo-peritoneal shunts in the management of hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1967;27(6):525-529.
- Cohen G, Scott B, Peter J, Daniel F. Ventriculo-Atrial Shunt. *The neurosurgical atlas.* 2019.
- Forrest D, Cooper M. Spina bifida research Unit, Queen Mary's Hospital for Children, Carshalton, Surrey, England. *J. of Neurosurgery.* 1968;29:506-512.
- Britz W, Anthony M., Schaller R., Loeser J. Percutaneous placement of ventriculoatrial shunts in the pediatric population. *Pediatr Neurosurg.* 1998;29:161-163.
- McGovern R, Kelly KM, Chan AK, Morrissey NJ, McKhann II GM. Should ventriculoatrial shunting be the procedure of choice for normal-pressure hydrocephalus? *J Neurosurg.* 2014;120:1458-1464.
- Medina Andrade M, Sánchez Herrera F, Piña Garay MA, Gallardo Meza FA, González Sánchez JM, Mendoza Moreno LF, et al. Derivación ventriculo-cava para hidrocefalia en casos extremos, una alternativa viable. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011;68(6):447-450.
- Yavuz C, Demirtas S, Caliskan A, Kamasak K, Karahan O, Guclu O, et al. Reasons, procedures, and outcomes in ventriculoatrial shunts: a single-center experience. *Surgical Neurology International.* 2013;4:10.
- Erdogan H, Altun A, Kuruoglu E, Kaya AH, Dacinar A. Difficulties of distal catheter insertion of ventriculoatrial shunting in infants and little children. *Turk Neurosurg.* 2018;28:663-666.
- Missoria P, Paolinib S, Peschillo S, Martinic S, Palmarinia V, Gregoria F, et al. Ventriculoatrial shunt in adults case series, with emphasis on atrial catheter migration. *Interdisciplinary Neurosurgery.* 2019;17:133-137.
- Symms NP, Oi S. Is there an ideal shunt? A panoramic view of 110 years in CSF diversions and shunt systems used for the treatment of hydrocephalus: from historical events to current trends. *Childs Nerv Syst.* 2015;31:191-202.
- Nulsen F, Spitz EB. Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein. *Surg Forum.* 1951:399-403.
- Asher K, Fox JL. Percutaneous technique for insertion of an atrial catheter for CSF shunting. *J Neurosurg.* 1981;55:488-490.
- Clark D, Chakraborty A, Roebuck AJ, Thompson DN. Ultrasound guided placement of the distal catheter in paediatric ventriculoatrial shunts an appraisal of efficacy and complications. *Childs Nerv Syst.* 2016; 32: 1219-1225.
- Giuseppe M, Sabatino G, Peppucci E, Sturiale CL, Albanese A, Puca A, et al. Electrocardiographic-guided technique for placement of ventriculoatrial shunts: a valid and cost-effective technical simplification. *World neurosurgery.* 2018; 109: 455-459.
- Hung AL, Vivas-Buitrago T, Adam A, Lu J, Robison J, Elder BD, et al. Ventriculoatrial versus ventriculoperitoneal shunt complications in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017;157:1-6.
- Tamburrini G, Caldarelli M, Di Rocco F, Massimi L, D'Angelo L, Fasano T, et al. The role of endoscopic choroid plexus coagulation in the surgical management of bilateral choroid plexuses hyperplasia. *Childs Nerv Syst.* 2006;22:605-608.
- Lemire R. Neural tube defects. *JAMA.* 1988; 259: 558-62.
- Cantu R, Mark V., Austen W. Accurate placement of the distal end of a ventriculoatrial shunt catheter using vascular pressure changes. Technical note. *J Neurosurg.* 1967;27:584-586.
- Keucher T, Mealey J. Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1979;50:179-186.
- Decq P, Blanquet A, Yepes C. Percutaneous jugular placement of ventriculo-atrial shunts using a split sheath. *Acta Neurochir.* 1995;136: 92-94.
- D'Agustini M, Ferreyra M, Raglia G, Demarchi D. Derivaciones ventriculo atriales por punción percutánea. *Rev Neurocir.* 1998;I(1): 1-4.
- Black P. Idiopathic normal-pressure hydrocephalus. Results of shunting in 62 patients. *J Neurosurg.* 1980;52:371-377.
- Børgesen S., Gjerris F. The predictive value of conductance to outflow of CSF in normal pressure hydrocephalus. *Brain.* 1982; 105:65-86.
- Lam C, Villemure J. Comparison between ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting in the adult population. *Br J Neurosurg.* 1997;11:43-48.
- Machinis G, Fountas K, Hudson J, Robinson J, Troup C. Accurate placement of the distal end of a ventriculoatrial shunt with the aid of real-time transesophageal echocardiography. *J Neurosurg.* 2006. 105:153-156.
- Hanaka B, Bonowa RH, Harrisb CA, Browda SR. Cerebrospinal fluid shunting complications in children. *Pediatr Neurosurg.* 2017;52(6): 381-400.
- Britz G, Kim D., Loeser J. Hydrocephalus secondary to diffuse villous hyperplasia of the choroid plexus. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 1996;85:689-691.

32. Fujimura M, Onuma T, Kameyama M, Motohashi O, Kon H, Yamamoto K, et al. Hydrocephalus due to cerebrospinal fluid overproduction by bilateral choroids plexus papillomas. Childs Nerv Syst. 2004;20:485-488.

COMENTARIO

En el presente trabajo es destacable recalcar la importancia que tiene la modificación de la técnica de Seldinger con el uso del ultrasonido intraoperatorio y la posterior y necesaria radioscopia.

El estudio, también, refleja algo muy importante que es la toma de decisiones. Si se decide colocar una derivación ventrículo atrial (con todos los pro y contra, bien detallados en dicho trabajo), es menester preparar y estudiar bien al paciente:

1. Realizar ecografías de los vasos del cuello a fin de descartar trombosis venosas, anatomía venosa anormal, insuficiencia cardíaca congestiva, etc.
2. Tener en cuenta el grado de hidrocefalia para evitar sobrecargas cardíacas.
3. La menor longitud de los catéteres generan menor presión distal y por lo tanto, menor efecto sifón que las derivaciones a peritoneo.
4. Tener en cuenta que a menor edad del paciente (menores de cuatro años generalmente), va a requerir con el tiempo un recambio del catéter distal.
5. Internar al paciente lo más cerca posible del horario quirúrgico y corroborar el baño pre quirúrgico correcto.
6. Tratar de utilizar el primer turno de cirugía de la mañana y la menor circulación de personal dentro del quirófano.

En conclusión, este trabajo científico viene muy bien para mejorar la táctica y la técnica para el tratamiento de la hidrocefalia y, en especial, de las derivaciones ventrículo atriales. Además, está decir que muchas veces, el fracaso de un acto quirúrgico se debe a simples detalles no contemplados en el desarrollo de un procedimiento quirúrgico, que abarca desde la internación del paciente con todos sus estudios previamente realizados y discutidos, hasta el alta hospitalaria.

Bienvenida la técnica modificada.

Ricardo Miguel Auad
Hospital del Niño Jesús. San Miguel del Tucumán, Argentina.