

Original

Quistes aracnoideos intracraneales en la infancia. A propósito de 40 casos

R. PALENCIA, M^a BLANCO, R. NIETO, P. BAHILLO, I. DÍEZ

Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Hospital Universitario. Valladolid

RESUMEN

Introducción. Al disponer de la posibilidad de efectuar estudios neuro-radiológicos aumenta la frecuencia del diagnóstico de quistes aracnoideos.

Objetivos. Presentamos los resultados del estudio de una casuística de pacientes con quistes aracnoideos intracraneales.

Pacientes y métodos. Aportamos 40 pacientes en los que se evidenció la presencia de un quiste aracnoideo intracraneal mediante la práctica de estudios neuro-radiológicos: Tomografía axial computarizada (TC) en 30 pacientes (75%), Resonancia nuclear magnética (RM) en 21 (52,5%) y ecografía cerebral en 5 (12,5%).

Resultados. 26 pacientes (65%) eran varones y 14 (35%) mujeres. El quiste fue supratentorial en 32 casos (80%) y localizado en fosa posterior en 8 (20%). No se evidenciaron quistes múltiples. Como hallazgos radiológicos asociados destacan: tumor hipotalámico (un caso), hipoplasia cerebelosa (2 casos), atrofia cerebral (5 casos), pero no hemos encontrado asociación con agenesia del cuerpo caloso. En la exploración física el hallazgo más frecuente fue macrocefalia (en el 50%) y la cefalea fue la manifestación clínica más constante. El 25% tuvieron crisis convulsivas, el 17,5% trastornos del comportamiento y el 12,5% hipertensión intracraneal. Un paciente asociaba neurofibromatosis tipo I. En 13 pacientes (32,5%) se realizó tratamiento quirúrgico (en 8 derivación cistoperitoneal y en 5 cistectomía).

Conclusiones. En nuestra serie predominan los quistes aracnoideos de localización supratentorial. La macrocefalia, la cefalea y las crisis convulsivas son las manifestaciones más frecuentes. Un tercio de los pacientes requirieron intervención quirúrgica, mientras que en los restantes se mantuvo una conducta expectante.

Palabras clave. Quiste aracnoideo; Macrocefalia; Hipertensión endocraneal.

ABSTRACT

Introduction. More diagnoses of arachnoidal cysts are made when neuroradiological studies are available.

Objectives. We present the results of a group of patients with intracranial arachnoidal cysts.

Patients and methods. We report 40 case patients in whom the existence of intracranial cysts was found following the carrying out of neuroradiological studies: computerized axial tomography (CAT) in 30 (75%) patients, magnetic resonance imaging (MRI) in 21 (52.5%) patients and brain ultrasound in 5 (12.5%) patients.

Results. Twenty-six patients (65%) were male and 14 (35%) female. The cyst was supratentorial in 32 cases (80%) and localized in posterior fossa in 8 (20%). Multiple cysts were not seen. There were some associated radiological findings, including hypothalamic tumor (1 case), cerebellar

Correspondencia: R. Palencia. c/ Colón 8-4^aA. 47005 Valladolid.

Correo electrónico: palenciar@usuarios.retecal.es

Recibido: Abril 2002. *Aceptado:* Mayo 2002

hypoplasia (2 cases), and brain atrophy (5 cases), but we have not found any case of corpus callosum agenesis. The most common finding in the physical examination was macrocephaly (50%), and headache was the most frequent clinical manifestation. A total of 25% had seizures, 17.5% showed behavior disorders and 12.5% showed intracranial hypertension. A patient had neurofibromatosis type 1. Thirteen (32.5%) patients underwent surgery (8 cystoperitoneal shunt and 5 cystectomy).

Conclusions. In our series, supratentorial arachnoidal cysts are the most common. Macrocephaly, headache and seizures are the most frequent manifestations. One-third of patients required surgical treatment while an expectant attitude was kept in the rest.

Key words. Arachnoidal cyst; Macrocephaly; Intracranial hypertension.

INTRODUCCIÓN

Los quistes aracnoideos (QA) son cavidades que contienen líquido ceforraquídeo (lcr) y que, en la mayoría de los casos, se localizan entre las capas de la aracnoides o entre la capa aracnoidea interna y la piamadre^(1,2); con frecuencia comunican con el espacio subaracnoideo. Pueden dividirse en primarios y secundarios –cuando existe una causa previa responsable como infección, tumor, traumatismo–. La mayoría de los que se observan en la infancia son primarios, congénitos, y pueden ser asintomáticos durante muchos años y descubrirse de modo casual al efectuar un estudio radiológico (tomografía axial computarizada –TC– o resonancia nuclear magnética –RM–) por diversos motivos⁽³⁻⁵⁾; en ocasiones son sintomáticos, sobre todo en los pacientes adultos^(2,6).

Para algunos autores⁽⁷⁾ representaban el 1% de los procesos expansivos intracraneales, pero más recientes aportaciones⁽³⁾ señalan que los QA constituyen el 13% de todas las masas intracraneales.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se aporta una serie de 40 pacientes pediátricos de ambos sexos, que consultaron por diversos motivos –que se deta-

llan en el apartado de resultados– en los que se evidenció la presencia de QA mediante la práctica de estudios radiológicos: TC craneal en 30 pacientes (75%), RM en 21 (52,5%) y ecografía cerebral en 5 (12,5%). La edad de diagnóstico osciló entre la vida prenatal y los 12 años.

RESULTADOS

En la distribución por sexo, 26 pacientes –65%– eran hombres y los 14 restantes –35%– mujeres. La edad del diagnóstico fue muy variable: en 5 casos (12,5%) se efectuó en el periodo neonatal (en uno ya en la vida intrauterina), en 10 pacientes (25%) antes del final del primer año, en 20 casos (50%) en los cinco primeros años y 38 (95%) en los diez primeros años.

La localización de los QA en nuestros pacientes fue supratentorial en 32 pacientes (80%) y en la fosa posterior en los 8 (20%) restantes. De los supratentoriales, en 29 casos se situaban en las proximidades de la cisura de Silvio (19 en lado izquierdo y 10 en el derecho), 1 era frontal, 1 intraventricular y 1 supraselar. No encontramos pacientes con quistes múltiples. En las Figuras 1, 2, 3 y 4, se recogen aspectos gráficos de QA de diversas localizaciones.

La neurorradiología mostró, junto al QA, diversos hallazgos. En un caso se asociaba un voluminoso tumor hipotalámico, en 2 una hipoplasia cerebelosa, 5 presentaban atrofia cerebral –de grado diverso–, 2 casos asociaban trastorno de la migración neuronal, 1 caso colpocefalia y 1 paciente mostraba además una hidrocefalia comunicante.

Las manifestaciones clínicas recogidas en nuestros pacientes han sido diversas, tal como se muestra en la Tabla I.

En 7 pacientes (17,5%) el QA se asociaba con entidades diversas: neurofibromatosis tipo I (1 caso), displasia septo-óptica (1 caso), tumor hipotalámico (1 caso), hematoma subdural (3 casos), hidrocefalia externa (1 caso).

En 13 pacientes (32,5%) se realizó tratamiento quirúrgico (en 8 derivación cisto-peritoneal y en 5 cistectomía); en un caso se produjo el fallecimiento por hemorragia masiva en fosa posterior tras cirugía. En 7 de los pacientes se controlaron las crisis convulsivas con medicación (3 de ellos habían sido intervenidos). La cefalea mejoró en los 5 pacientes que presentaban síndrome de hipertensión endocrane-

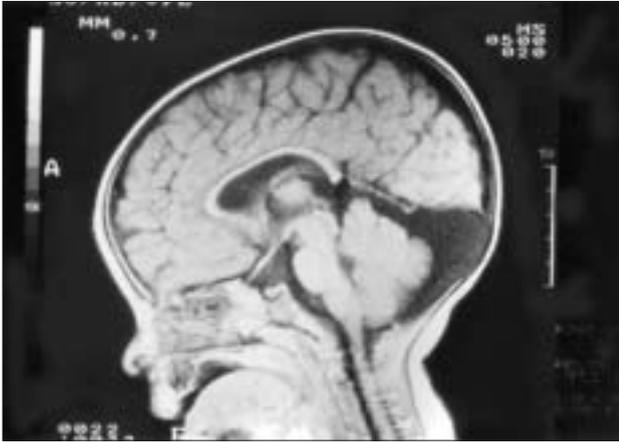


Figura 1. Quiste aracnoideo retrocerebeloso.

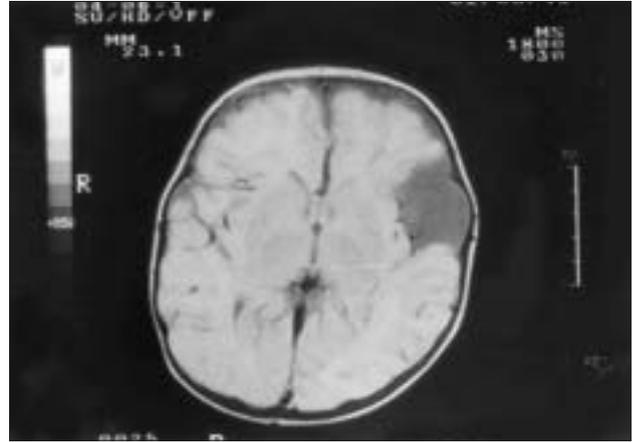


Figura 2. Quiste silviano. Obsérvese el abombamiento del hueso.

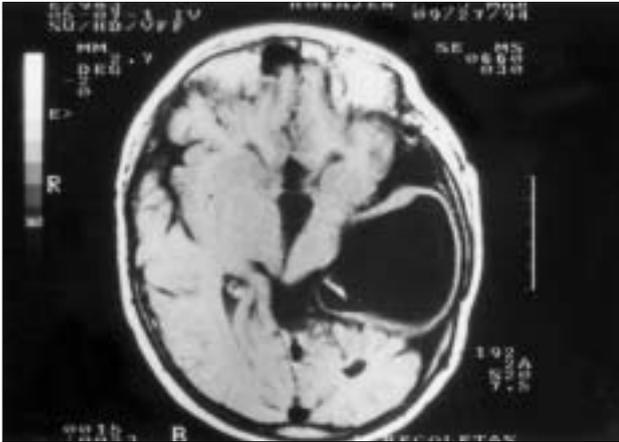


Figura 3. Voluminoso quiste aracnoideo temporal.



Figura 4. Quiste aracnoideo intraventricular.

TABLA I. MANIFESTACIONES CLÍNICAS EN PACIENTES CON QA

Manifestación	Nº de casos	%
Macrocefalia	20	50
Cefalea	19	47,5
Crisis convulsivas	10	25
Trastornos comportamiento	7	17,5
Hipertensión endocraneal	5	12,5
Asimetría craneal	5	12,5
Retraso mental	3	7,5
Disfunción cerebelosa	3	7,5
Pubertad precoz	1	2,5

al en los que se efectuó cirugía, mientras que en los 14 restantes -4 de ellos también intervenidos- la cefalea tuvo una evolución fluctuante, con necesidad de analgésicos en los periodos de dolor.

DISCUSIÓN

La prevalencia de los QA ha aumentado en los últimos años al disponer la mayoría de los hospitales de las técnicas radiológicas que permiten un diagnóstico de esta patología, incluso en la época prenatal. Los QA constituyen, entre las masas intracraneales, un porcentaje que varía entre lími-

tes muy amplios, según distintos autores, que oscilan entre el 0,4%⁽⁸⁾, el 1%^(7,9), el 13%⁽³⁾, hasta el 38%⁽¹⁰⁾.

Según su localización pueden clasificarse⁽¹¹⁾ en quistes aracnoideos de la fosa craneal media –que incluye los paraselares y retroselares y los silvianos–, quistes aracnoideos de fosa posterior –retrocerebelosos, del ángulo pontocerebeloso y cuadrigeminales– y quistes aracnoideos de la convexidad. En nuestra serie se aprecia un predominio (80%) de los que asientan en la fosa media, coincidiendo con lo referido en otras publicaciones⁽¹¹⁾, si bien hay autores⁽¹²⁾ que destacan su presencia en la fosa posterior.

Las manifestaciones clínicas que motivan la consulta son muy diversas en dependencia, sobre todo, con el tamaño –pueden ser gigantes–⁽¹³⁾ y con la localización. Los quistes paraselares (intra y supraselares) son relativamente raros y la manifestación más frecuente de su presencia suele ser la hidrocefalia, observándose también una disminución de la agudeza visual y, en algunos pacientes, movimientos de cabeza y del tronco (*bobble-head doll syndrome*), en especial cuando asientan en el tercer ventrículo⁽¹⁴⁾, pudiendo ser otro hallazgo en estos casos una pubertad precoz isosexual^(15,16); los quistes retroselares cursan, asimismo, con pubertad precoz⁽¹¹⁾. Los quistes aracnoideos silvianos son los más frecuentes y en ocasiones comprimen y desplazan el lóbulo temporal e incluso puede originarse una agenesia de dicho lóbulo, aunque no es habitual que se acompañen de manifestaciones de disfunción temporal⁽¹⁷⁾; suelen ser asintomáticos o pueden cursar con abombamiento temporal, macrocefalia, crisis parciales complejas y, a veces, hematomas subdurales tras pequeños traumatismos. Los quistes retrocerebelosos suelen manifestarse por una hidrocefalia obstructiva y pueden añadirse signos cerebelosos, parálisis de pares craneales y síndrome de hipertensión endocraneal⁽¹⁸⁻²⁰⁾. Los quistes del ángulo pontocerebeloso originan una macrocefalia progresiva que puede asociarse con sordera unilateral, nistagmus, signos cerebelosos y piramidales. Los quistes cuadrigeminales se sitúan sobre la placa cuadrigeminal, detrás de la región pineal y debajo del esplenio del cuerpo caloso; suelen manifestarse por una hidrocefalia progresiva que a veces se acompaña de paresia de músculos oculomotores y signos cerebelosos y piramidales⁽²¹⁾. Los quistes de la convexidad son relativamente raros y cursan con manifestaciones similares a los silvianos.

En nuestros pacientes la macrocefalia (presente en el 50% de los casos), la cefalea y las crisis convulsivas fueron las

más habituales; en la literatura es la macrocefalia el hallazgo más referido, en porcentajes que van desde el 31,4%⁽²²⁾ hasta el 71,5%⁽³⁾.

Se ha referido que las convulsiones son raras en los QA, incluso en los de localización supratentorial⁽²³⁻²⁵⁾ y pueden ser más frecuentes en los adultos que en los niños⁽²⁶⁾; el 25% de nuestros pacientes presentaban crisis convulsivas, porcentaje que es similar al 25,7% referido en algunas series⁽²²⁾ pero superior al 7,5% que se indica en otras de casuística más amplia⁽³⁾ y muy por debajo del 60% que señalan otros autores⁽²⁷⁾. Se ha descrito la asociación de quiste aracnoideo con epilepsia y autismo⁽²⁸⁾.

Algunos autores⁽³⁾ señalan que el desarrollo mental de los pacientes con QA intracraneales puede ser normal si el quiste es de pequeño tamaño. El retraso mental, de grado variable, se observa en el 7,5% de nuestros pacientes, porcentaje que es muy cercano al 9% referido por otros autores⁽³⁾ pero inferior al 31,4% señalado en otras series de nuestro entorno⁽²²⁾; es muy probable que la presencia de retraso mental se relacione, además de con el tamaño del quiste, con la presencia de otras alteraciones evidenciadas en los estudios neuroradiológicos. Puesto que el QA surge como consecuencia de una alteración de la embriogénesis del sistema nervioso central, es frecuente su asociación con otras anomalías, tal como se ha descrito en algunos de nuestros pacientes. En la literatura destaca la frecuente coexistencia de agenesia de cuerpo caloso, observada por algunos⁽²²⁾ en el 45,5% de los casos, pero este hallazgo no se encontró en ninguno de nuestros enfermos, en los que tampoco encontramos malformación de Chiari ni estenosis de acueducto, ampliamente referidos en la literatura. Se ha señalado^(3,22,29) la asociación de QA y neurofibromatosis tipo I, que encontramos en sólo uno de nuestro pacientes; también se ha comunicado la coexistencia de QA con cardiopatía (tetralogía de Fallot).

La edad a la que se efectuó el diagnóstico es más tardía que la referido por otros autores, sin que encontremos una clara explicación para este hecho como no sea el retraso en la incorporación de las técnicas radiológicas en nuestro medio.

El tratamiento depende de la localización, del tamaño del quiste, síntomas neurológicos que produce y anomalías asociadas. Tal como se ha referido en el apartado de resultados, se realizó tratamiento quirúrgico en el 35,5% de los

pacientes. La derivación cistoperitoneal (8 pacientes) origina una reducción del tamaño del quiste y no suele presentar complicaciones ni recurrencias^(30,31) aunque en algunos pacientes se producen fallos que obligan a revisiones y reintervenciones^(33,34) y uno de nuestros enfermos falleció a causa de una hemorragia masiva tras cirugía por obstrucción del *shunt*. En 5 casos se realizó cistectomía con craniectomía, sin complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

- Jakubiak P, Dunsmore RH, Bekett RS. Supratentorial brain cysts. *J Neurosurg* 1968; **28**: 129-36.
- Shaw CM, Alvord EC. Congenital arachnoid cysts and their differential diagnosis. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of Clinical Neurology*. North Holland. Amsterdam, 1977; **31**: 75-136.
- Pascual-Castroviejo I, Roche MC, Martínez Bermejo A, Arcas J, García Blázquez M. Primary intracranial arachnoidal cysts. A study of 67 childhood cases. *Child's Nerv Syst* 1991; **7**: 257-63.
- Hanieh A, Simpson DA, North JB. Arachnoid cyst: a critical review of 41 cases. *Child's Nerv Syst* 1988; **4**: 92-6.
- Fewel ME, Levy ML, Gordon M, Comb J. Surgical treatment of children with 102 intracranial arachnoid cysts. *Pediatr Neurosurg* 1996; **25**: 165-173.
- Little JR, Gómez MR, MacCarty CS. Infratentorial arachnoid cysts. *J Neurosurg* 1973; **39**: 380-6.
- Robinson RG. Congenital cysts of the brain: arachnoid malformations. *Prog Neurol Surg* 1971; **4**: 133-74.
- Shuangshoti S, Panyathanya R. Neural neoplasms in Thailand: a study of 2897 cases. *Neurology (Minn)* 1974; **24**: 1127-34.
- Raimondi AJ, Shimoji T, Gutiérrez FA. Suprasellar cysts: surgical treatment and results. *Child's Brain* 1980; **7**: 57-72.
- Campistol Plana J, Costa Clara JM, Fernández Álvarez E. Quistes aracnoideos intracraneales en el niño. Revisión de 34 observaciones. *An Esp Pediatr* 1983; **19**: 459-70.
- Diebler C, Dulac O. Cerebral and cranial malformations. In: Diebler C, Dulac O, eds. *Pediatrics Neurology and Neuroradiology. Cerebral and cranial diseases*. Berlin. Springer Verlag 1987: 1-84.
- Harch GR, Edwards MSB, Wilson CB. Intracranial arachnoid cysts in children. *J Neurosurg* 1986; **64**: 835-42.
- Fandiño J, García-Abeledo M. Quistes aracnoideos intraventriculares gigantes: a propósito de dos casos. *Rev Neurol* 1998; **26**: 763-5.
- Jensen HP, Pendle G, Goerke W. Head bobbing in a patient with a cyst of the third ventricle. *Child's Brain* 1978; **4**: 235-41.
- Faris AA, Bale GF, Cannon B. Arachnoid cyst of the third ventricle with precocious puberty. *South Med J* 1971; **64**: 1139-42.
- Segall HD, Hassan G, Ling SM, Carton C. Suprasellar cysts associated with isosexual precocious puberty. *Radiology* 1974; **111**: 607-16.
- Robinson RG. The temporal lobe agenesis syndrome. *Brain* 1964; **87**: 87-105.
- Giles FH, Rockett FX. Infantile hydrocephalus: retrocerebellar cyst. *Pediatrics* 1971; **79**: 436-43.
- Mori K, Hayashi T, Handa H. Radiological manifestations of infratentorial retrocerebellar cysts. *Neuroradiology* 1977; **13**: 201-7.
- Roport JC. Kystes rétrocébelleux et kystes de l'incisure tentoriale. *Arch Fr Pédiatr* 1981; **38**: 11-7.
- Lourie H, Berne AS. Radiological and clinical features of arachnoid cysts of quadrigeminal cystem. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1961; **24**: 374-8.
- Gómez-Escalonilla CI, García-Morales I, Galán-Dávila L, Giménez-Torres MJ, Simón-Heras R, Valencia J, et al. Quistes aracnoideos intracraneales. Estudio de una serie de 35 casos. *Rev Neurol* 2001; **33**: 305-10.
- Aicardi J, Bauman F. Supratentorial extracerebral cysts in infants and children. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1975; **38**: 57-68.
- Anderson FM, Segall HD, Caton WL. Use of computerized tomography scanning in supratentorial arachnoid cysts: a report on 20 children and four adults. *J Neurosurg* 1979; **50**: 333-8.
- Galassi E, Piazza G, Gaist G, Frank F. Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: a clinical and radiological study of 25 cases treated surgically. *Surg Neurol* 1980; **14**: 211-9.
- Bhandari YS. Non-communicating supratentorial subarachnoid cysts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1972; **35**: 763-70.
- Brunstein S, Lluich MD, Ramos I. Quistes aracnoideos cerebrales. Revisión de casos clínicos pediátricos. *Rev Neurol* 2001; **33**: 255.
- Martín Murcia FM, García Peñas JJ, Motos Alarcos A. Autismo y lesiones estructurales del lóbulo temporal: presentación de seis casos. *Rev Psiquiatr Psicol Niño y Adolesc* 2001; **2**: 61-7.
- Yoshioka N, Iino S, Ishimura K, Fujiwara K, Morioka Y, Terada N, et al. An arachnoid cysts in an 8-year-old boy with neurofibromatosis. *Brain Dev* 1984; **6**: 551-3.
- Kaplan BJ, Mickle JP, Parkhurst R. Cystoperitoneal shunting for congenital arachnoid cysts. *Child's Brain* 1984; **11**: 304-11.
- Stein SC. Intracranial developmental cysts in children: treatment by cystoperitoneal shunting. *Neurosurgery* 1981; **8**: 647-50.
- Locatelli D, Bonfanti N, Sfogliarini R, Gajno TM, Pezzotta S. Arachnoid cysts: diagnosis and treatment. *Child's Nerv Syst* 1987; **3**: 121-4.
- Raffel C, McComb JG. To shunt or to fenestrate: which is the best surgical treatment for arachnoid cysts in pediatric patients? *Neurosurgery* 1988; **23**: 338-42.