

Comunicación breve

Hidrocefalia externa idiopática: una causa de macrocefalia en niños normales

Dres. Juan Iannicelli*, Ivone Malla*, Daniela Vidoni**, Pablo Machi**, Eugenia Arocena***, Cecilia Cruz*** y Claudia Gustavino***

Resumen

Introducción. La hidrocefalia externa idiopática afecta a lactantes con un incremento excesivamente rápido del perímetro cefálico y agrandamiento del espacio subaracnoideo con escaso o nulo aumento del tamaño de los ventrículos. Constituye una entidad benigna y autolimitada que remite sin tratamiento.

El objetivo de esta observación fue reconocer niños con macrocefalia de origen benigno en la consulta ambulatoria. Comunicamos nueve pacientes menores de un año con hidrocefalia externa idiopática.

Se incluyeron niños con perímetro cefálico mayor al percentilo 97 y ecografía cerebral compatible con hidrocefalia externa idiopática. Se excluyeron pacientes con hallazgos ecográficos no coincidentes con hidrocefalia externa idiopática y aquellos con macrocefalia de otro origen.

Los pacientes fueron controlados con ecografía cerebral y ensus parámetros de crecimiento y maduración psicomotriz. Las ecografías cerebrales mostraron líquido interhemisférico extendido hacia ambas convexidades como único dato positivo. Las evaluaciones de psicomotricidad fueron normales.

Conclusiones. Es importante reconocer esta entidad para evitar ansiedad e investigaciones innecesarias en niños normales con macrocefalia. La ecografía transfontanelar es la investigación más confiable en esta condición.

Palabras clave: hidrocefalia externa, macrocefalia, niños normales.

Summary

Introduction. Idiopathic external hydrocephalus affects infants with an above-normal rate of head growth and enlargement of the subarachnoid space with or without mild ventriculomegaly. It is a benign and self-limited condition that resolves without treatment.

The objective of this observation was to recognize children with benign macrocephaly in the outpatient office care. We report nine patients with idiopathic external hydrocephalus in the first year of life.

We included children with head circumferences above the 97th centile and with an ultrasonographic pattern of idiopathic external hydrocephalus. We excluded patients with other ultrasonographic findings and those with macrocephaly of other etiologies.

The infants were controlled with transfontanelar sonography and developmental evaluations.

The only positive feature in the sonography was interhemispheric fluid extended toward both convexities. The developmental evaluations were normal in all cases.

Conclusions It is important to recognize this entity in order to avoid anxiety and unnecessary investigations in normal children with macrocephaly. The sonographic evaluation is the most reliable investigation in this condition.

Key words: external hydrocephalus, macrocephaly, normal chil-

dren.

INTRODUCCIÓN

La macrocefalia es una condición común en clínica pediátrica que afecta a más del 5 % de la población.¹ La hidrocefalia externa idiopática (HEI), una causa frecuente de macrocefalia en lactantes, es una condición benigna, autolimitada, que usualmente se resuelve sin tratamiento.^{1,2} Existen antecedentes familiares de macrocefalia en el 88% de los casos.³

En un estudio realizado en Cincinnati, se describieron 88 pacientes con macrocefalia; 18% de éstos tenían lesiones que requirieron tratamiento quirúrgico y 82%, alteraciones que no requerían cirugía. La HEI representó la amplia mayoría de los últimos (68 de 72 pacientes).¹

La etiología de esta entidad sigue siendo poco conocida. La hipótesis que se acepta más generalmente con respecto a su fisiopatología es que el proceso es secundario a un defecto en la absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR) al nivel de las vellosidades aracnoideas.³ También se sugiere una desproporción encefalocraneana como causa subyacente del cuadro.⁴ Por último, el ensanchamiento del espacio subaracnoideo en niños podría ser una variación del desarrollo normal del cerebro en el cual hay una acumulación transitoria de LCR en la región frontal.⁵ Algunos autores sugieren que la HEI representa una variante, con aumento transitorio de presión endocraneana, de megalencefalia primitiva⁶ (definida como un aumento del perímetro cefálico [PC] no debida a hidrocefalia o agrandamiento de espacios subaracnoideos, sino a incremento del tamaño cerebral).^{7,8} Respecto de la megalencefalia, hay estudios que encuentran a la mayoría de los niños con esta entidad dentro de lo normal⁹ y otros la relacionan con bajo nivel de inteligencia.⁷

* Consultorios Externos.
** Residencia Pediátrica.
*** Servicio de Rehabilitación.
HIAEP "Sor María Ludovica".
La Plata.
Provincia de Buenos Aires.

Según Alvarez y col.,³ el PC al nacer se sitúa entre el percentilo 25 (P_{25}) y hasta por encima del P_{95} . Los lactantes nacidos con un PC por debajo del P_{95} presentan una velocidad de crecimiento acelerada y sobrepasan de forma precoz las curvas de percentilos. Los ubicados con un PC superior al P_{95} desde el nacimiento crecen a una velocidad paralela a la de tal percentilo o discretamente superior. Hacia los 10-12 meses de edad, la velocidad de crecimiento se estabiliza y es paralela a la curva de crecimiento normal.

Descripción de los pacientes

Se describen nueve pacientes menores de un año, seguidos por controles de salud en los Consultorios Externos del HNLP. Se incluyeron todos los niños controlados en sus parámetros de crecimiento y desarrollo, menores de un año, que presentaron mediciones de PC por encima del P_{97} y con hallazgos ecográficos coincidentes con el patrón de HEI (líquido interhemisférico extendido hacia ambas convexidades con sistema ventricular conservado), en un período de dos años, de junio de 1999 a junio de 2001. Se excluyeron pacientes con PC por encima del P_{97} cuyos hallazgos ecográficos no coincidieron con este patrón y también aquéllos con patologías asociadas que cursaran con macrocefalia de cualquier origen (mielomeningocele, infecciones perinatales, hidrocefalias evolutivas).

La población consistió en 4 mujeres y 5 varones cuyos períodos prenatal y perinatal fueron normales. Se registraron las medidas de los perímetros cefálicos, en las cartas de percentilos del Comité de Crecimiento y Desarrollo de la Sociedad Argentina de Pediatría (Tabla 1).

Se efectuó ecografía transfontanelar a todos los pacientes, además de determinaciones seriadas del PC, peso, longitud corporal y evaluación del desarrollo psicomotriz mediante la prueba de evalua-

ción del desarrollo de Denver (*Denver Developmental Screening Test*).¹⁰

Las mediciones de PC fueron tomadas por distintos observadores en los diferentes controles de salud respetando la técnica sugerida por la SAP (medición de PC máximo en línea paralela al plano de Frankfurt).

La macrocefalia no constituyó el motivo de consulta de nuestra población, sino que fue un hallazgo surgido de las mediciones antropométricas realizadas en los controles de salud durante el primer año de vida.

La edad media de diagnóstico de HEI fue de 5,2 meses.

Todos los pacientes presentaron aumento del PC en forma independiente de los otros parámetros antropométricos. La mayoría de los niños estudiados tenían curvas de peso/edad entre el P_{75} y P_{90} y de talla/edad, entre el P_{50} y P_{75} . En estos pacientes la macrocefalia fue un hallazgo independiente, sin acompañarse de un crecimiento excesivo de otros parámetros antropométricos.

Encontramos dos patrones de crecimiento del PC: 6 pacientes (5 varones y 1 mujer) nacidos por debajo del P_{97} presentaron una velocidad de crecimiento acelerada y superaron el percentilo mencionado alrededor de los 3 meses de vida. Tres mujeres nacidas con un PC superior al P_{97} crecieron a una velocidad paralela superior a él. Ejemplos de estos patrones se presentan en las gráficas (*Gráfico 1*).

En todos los casos, la ecografía transfontanelar demostró la presencia de líquido interhemisférico extendido hacia ambas convexidades con sistema ventricular conservado (*Fotografía 1*).

Se realizó tomografía computada (TC) en una paciente e informó ligera asimetría ventricular supratentorial a predominio izquierdo, sin signos tomográficos aparentes de evolutividad y ensanchamiento de los espacios subaracnoideos corticales bihemisféricos a predominio bifrontotemporal.

En todos los pacientes la evaluación del desarrollo resultó normal.

Una paciente presentó convulsiones febriles medicadas con fenobarbital por el Servicio de Neurología.

DISCUSIÓN

Creemos que nuestro trabajo incluyó a un número pequeño de pacientes, además de no contar con datos de PC de los padres ni de otras causas de macrocefalia en nuestra población, lo cual nos impide sacar conclusiones respecto de la relación familiar, de la incidencia de la enfermedad o de su relación con trastornos madurativos u otras asociaciones.

TABLA 1. Características demográficas y antropométricas de la población estudiada, al momento del diagnóstico

Sexo	Edad diag. eco.	PC/ RN (cm)	PC/ diag. (cm)	Peso RN (g)	Peso diag. (g)	LC RN (cm)	LC diag. (cm)	Desarrollo psicomotor
V	4 m	36,5	44,5	3.820	8.000	49,5	63,5	Normal
M	8 m	37,7	47	3.850	9.670	49	72	Normal
M	4 m	39,5	45	3.510	6.740	53	62	Normal
M	3 m	35	42	4.000	6.370	53	61,5	Normal
V	4 m	34	44,5	3.700	7.350	50	63	Normal
M	4 m	39	44,5	3.100	6.650	47,5	62,5	Normal
V	6 m	37	46,5	3.600	8.000	49	69	Normal
V	9 m	36	49	4.000	10.050	50	71	Normal
V	5 m	35,5	45,5	3.260	7.500	51,5	69	Normal

Diag. eco.: diagnóstico ecográfico; PC: perímetro cefálico; RN: recién nacido; LC: longitud corporal; cm: centímetros; g: gramos.

En coincidencia con la bibliografía,³ encontramos dos patrones de crecimiento del PC: los lactantes nacidos con un PC por debajo del P₉₇ presentaron una velocidad de crecimiento acelerada y sobrepasaron de forma precoz las curvas de percentilos. Los ubicados con un PC superior al P₉₇ desde el nacimiento crecieron a una velocidad paralela a la de él o ligeramente superior.

Una evaluación del desarrollo mediante la prueba de Denver en combinación con determinaciones seriadas del PC y una ecografía transfontanelar es el método más valioso en el diagnóstico de la HEI,^{11,12} entidad benigna y autolimitada, relativamente frecuente en pediatría.³⁻¹³

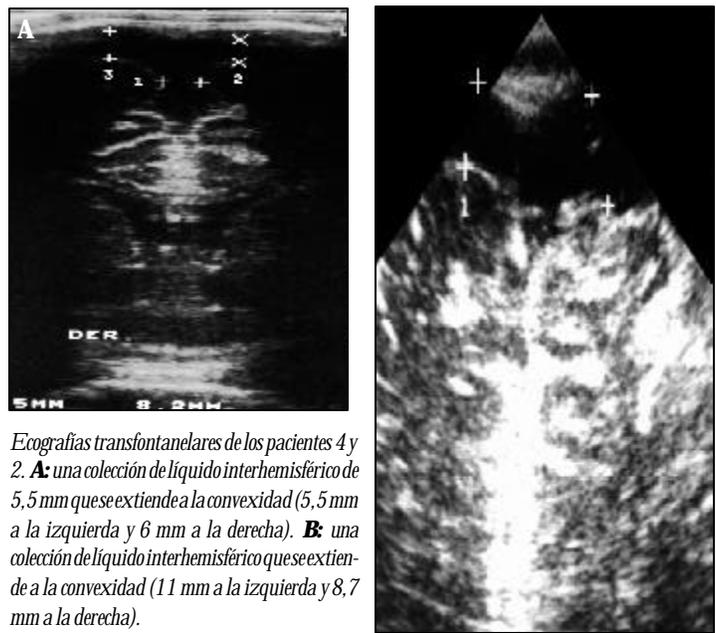
Algunos autores describieron que la tomografía computada (TC) demostró la existencia de un cuadro característico de fisura interhemisférica prominente, acumulación de LCR en las convexidades frontales y prominencia de ambas cisternas basales, con ventriculomegalia discreta en algunos casos.²⁻¹⁴ Estas alteraciones desaparecieron a los 18-24 meses de edad y el desarrollo fue normal en la mayoría de los pacientes.³ En la resonancia nuclear magnética (RNM) también se observó aumento de espacios subaracnoideos.¹⁵

La TC no agrega información adicional a los hallazgos de la ecografía transfontanelar. La ecografía es el procedimiento inicial recomendado en lactantes con macrocefalia, ya que evalúa adecuadamente el tamaño ventricular, el fluido extraxial y la presencia de malformaciones congénitas. Cuando es normal o muestra leve aumento de los espacios interhemisféricos, probablemente sea su-

ficiente un seguimiento con mediciones del PC y evaluación clínica. La TC está indicada si hay una anomalía significativa en la ecografía que requiera mayor clarificación.¹⁶

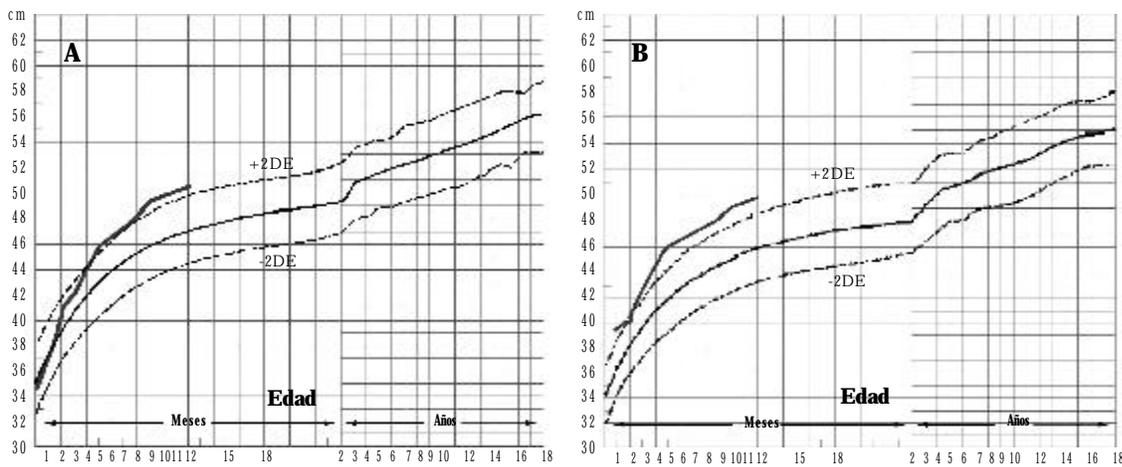
Consideramos que el reconocimiento de esta entidad ayudará a evitar preocupaciones y estudios innecesarios en niños normales que se presenten con macrocefalia.■

FOTOGRAFÍA 1



Ecografías transfontanelares de los pacientes 4 y 2. **A:** una colección de líquido interhemisférico de 5,5 mm que se extiende a la convexidad (5,5 mm a la izquierda y 6 mm a la derecha). **B:** una colección de líquido interhemisférico que se extiende a la convexidad (11 mm a la izquierda y 8,7 mm a la derecha).

GRÁFICO 1. Gráficas de crecimiento de perímetro cefálico de dos pacientes que muestran dos patrones típicos: **A y B**



A: Un patrón que comienza debajo P₉₇, superándolo a los 3 meses. **B:** Un patrón de crecimiento superior al P₉₇ desde el nacimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Medina LS, Frawley K, Zurakowski D, Buttros D, De Grauw A, Crone KR. Children with macrocrania: Clinical and imaging predictors of disorders requiring surgery. *Am J Neuroradiol* 2001;22:564-70.
2. Palencia Luaces R, Aldana Gomez J, Tresierra Unzaga F. Idiopathic external hydrocephaly and familial macrocephaly in infancy. *An Esp Pediatr* 1992; 36 (3): 186-8.
3. Alvarez LA, Maytal J, Shinnar S. Idiopathic external hydrocephalus: natural history and relationship to benign familial macrocephaly. *Pediatrics* 1986; 77 (6):901-7.
4. Nogueira GJ, Zaglul HF. Hypodense extracerebral images on computed tomography in children. "External hydrocephalus": a misnomer? *Child Nerv Syst* 1991; 7 (6):336-41.
5. Odita JC. The widened frontal subarachnoid space. A CT comparative study between macrocephalic, microcephalic and normocephalic infants and children. *Child Nerv Syst* 1992; 8 (1):36-9.
6. Laubscher B, Deonna T, Uske A, van Melle G. Primitive megalencephaly in children: natural history, medium term prognosis with special reference to external hydrocephalus. *Eur J Pediatr* 1990; 149 (7):502-7.
7. Petersson S, Pedersen NL, Schalling M, Lavebratt C. Primary megalencephaly at birth and low intelligence level. *Neurology* 1999; 53 (1):1254-9.
8. Gooskens RH, Willemsse J, Faber JA, Verdonck AF. Macrocephalies: a differentiated approach. *Neuropediatrics* 1989; 20 (3):164-9.
9. Lorber J, Priestley BL. Children with large heads: a practical approach to diagnosis in 557 children, with special reference to 109 children with megalencephaly. *Dev Med Child Neurol* 1981; 23:494-504.
10. Frankenburg WK, Dodds JB. The Denver Developmental Screening Test. *J Pediatr* 1967; 71:181.
11. Strassburg HM. Macrocephaly is not always due to hydrocephalus. *J Child Neurol* 1989; 4 (suppl): S 32-40.
12. Azais M, Echenne B. Idiopathic pericerebral swelling (external hydrocephalus) of infants. *Ann Pediatr (Paris)* 1992; 39 (9):550-8.
13. Day RE, Schutt WH. Normal children with large heads-benign familial megalencephaly. *Arch Dis Child* 1971; 54:512-7.
14. Segal-Kuperschmit D, Cozacov C, Luder A. Idiopathic external hydrocephalus. *Herofinah* 1995; 128 (3):150-2, 199.
15. Alper G, Ekinci G, Yihmaz Y, Arikian C, Telyar G, Erzen C. Magnetic resonance imaging characteristics of benign macrocephaly in children. *J Child Neurol* 1999; 14 (10):678-82.
16. Babcock DS, Han BK, Dine MS. Sonographic findings in infants with macrocrania. *AJR* 1988; 150 (6):1359-65.

Comentario

El trabajo de macrocefalia secundaria a hidrocefalia externa idiopática trae un tema de la práctica frecuente en Pediatría, y a la vez algo inquietante tanto para los padres como los médicos.

El término "hidrocefalia" trae a la mente "aumento de la presión intracraneana", pero como describen los autores sólo se encuentra en estos pacientes un aumento en el espacio subaracnoideo, lo que da la impresión de un continente exagerado para su contenido. No hay alteraciones hidrodinámicas.

En la evaluación de los pacientes macrocefálicos siempre debe tenerse presente que la *velocidad* en el crecimiento es el punto cardinal en el seguimiento.

En los pacientes con aumento en la velocidad de crecimiento cefálico debe descartarse la hidrocefalia hipertensiva, la que a su vez puede ser no comunicante (malformativas, post hemorrágicas) o comunicantes (alteraciones de la reabsorción del LCR vg meningitis).

Estos cuadros pueden ser valorados en general con ecografía ya que suelen manifestarse con dilatación ventricular, lo cual cae en el área sensible de la ecografía, la línea media encefálica.

Las causas relacionadas con colecciones en la convexi-

dad cerebral, (colecciones extradurales) deben ser valoradas con estudios de imagen como la TAC.

También debe pesquisarse la presencia de dismorfias ya que si existen, esto marcará la dirección de los estudios subsiguientes.

En general, en las macrocefalias de lento crecimiento, (por ejemplo: síndromes neurocutáneos, trastornos migracionales, síndrome de Sotos) necesariamente el estudio de imágenes de elección será la RMN, ya que las alteraciones esperables requieren alto grado de definición. Es de significativa importancia recordar que la causa más común de macrocefalia en el lactante es la familiar, por esto debe siempre medirse el perímetro cefálico a los padres y percentilarlo. En general esta simple conducta despistará otros diagnósticos en la mayor parte de los casos.

Dr. Guillermo Agosta
Servicio de Neurología Infantil
Hospital Italiano de Buenos Aires