

Pseudoquiste epicraneal gigante tras la desconexión de un sistema de derivación ventriculoperitoneal

Rodrigo Carrasco-Moro, Diego Chillón-Medina, José M. Pascual-Garvi, Rebeca Conde-Sardón, Marta Navas-García, Rafael G. Sola

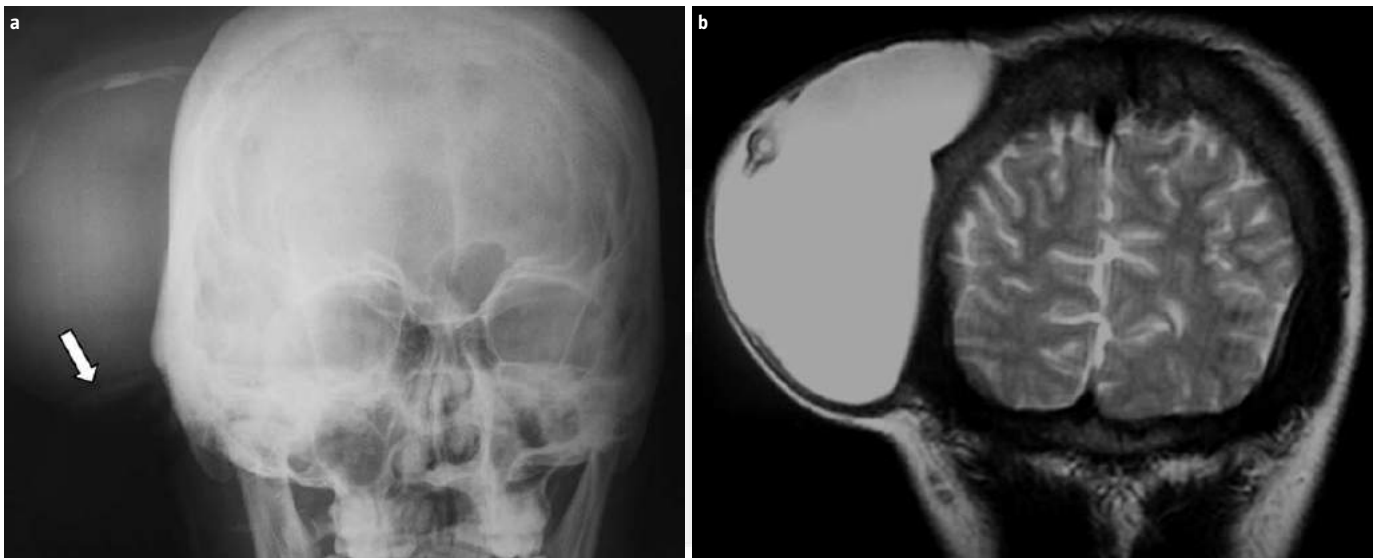


Figura. Estudio neurorradiológico prequirúrgico: a) Radiografía simple craneal en proyección anteroposterior en la que se observa, sobre un hueso parietal intacto, una gran masa de densidad agua, en cuyo interior se identifica el catéter ventricular migrado fuera del sistema ventricular, conectado al dispositivo valvular. En la parte inferior puede visualizarse el catéter peritoneal, desconectado del resto de los componentes, que ha migrado en sentido distal (flecha blanca). b) Imagen coronal de resonancia magnética ponderada en secuencia T₂ en la que se identifica el dispositivo valvular en el seno de la lesión, que presenta una señal hiperintensa y homogénea.

La malfunción de los dispositivos de derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR) suele manifestarse clínicamente mediante un síndrome de hipertensión intracraneal [1,2]. Sin embargo, debido a la presencia de determinados mecanismos de compensación, puede permanecer clínicamente silente o adoptar formas de presentación clínica atípicas, caracterizadas por la ausencia de dilatación ventricular [3]. A continuación presentamos el ejemplo de un paciente adulto portador de una derivación ventriculoperitoneal, cuya malfunción produjo un acúmulo progresivo de LCR en la zona subgaleal como mecanismo compensador frente al desarrollo de hidrocefalia.

Caso clínico. Varón de 20 años de edad, diagnosticado durante su infancia de un mielomeningocele lumbar y que precisó, junto a la reparación quirúrgica de su malformación, la implantación de un sistema de derivación ventriculoperitoneal. Tras varios años sin seguimiento en la consulta, el paciente acudió con una tumoración cefálica de gran volumen que apareció hacia tres meses y que incrementaba su tamaño progresivamente a lo largo de este tiempo, durante el que no había aparecido síntoma sugestivo alguno de hipertensión intracraneal.

La exploración neurológica únicamente puso de manifiesto una paraparesia de grado 4/5 y predominio distal,

así como una alteración de la sensibilidad multimodal en ambos miembros inferiores como consecuencia del proceso mielorrádicular padecido en su infancia. El fondo de ojo era normal y no se evidenciaron signos de irritación meníngea. En la región parietal derecha se hacía evidente una gran masa multilobulada, de consistencia blanda y fluctuante, que no presentaba signos de inflamación activa. Tras realizar un estudio neurorradiológico completo (Figura), se consideró como primera posibilidad diagnóstica un pseudomeningocele secundario a la desconexión del dispositivo valvular del catéter peritoneal.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente mediante evacuación del

Servicio de Neurocirugía.
Hospital Universitario La Princesa.
Madrid (Carrasco-Moro R, Chillón-Medina D, Pascual-Garvi JM, Navas-García M, Sola RG).
Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Fe. Valencia, España (Conde-Sardón R).

Correspondencia:
Dr. Rodrigo Carrasco Moro.
Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario La Princesa. Diego de León, 62. E-28006 Madrid

E-mail:
rocamo@gmail.com

Aceptado tras revisión externa:
01.12.09.

Cómo citar este artículo:
Carrasco-Moro R, Chillón-Medina D, Pascual-Garvi JM, Conde-Sardón R, Navas-García M, Sola RG. Pseudoquiste epicraneal

gigante tras la desconexión de un sistema de derivación ventriculoperitoneal. Rev Neurol 2010; 50: 187-8.

© 2010 Revista de Neurología

contenido de la masa, seguido de la implantación de un nuevo sistema de derivación ventriculoperitoneal y la reconstrucción plástica del cuero cabelludo suprayacente. Se extrajo aproximadamente un litro de fluido cristalino, de localización subgaleal, que tras análisis bioquímico y microbiológico fue identificado como LCR sin signos de inflamación o infección activa. No se produjeron complicaciones nuevas en el período postoperatorio ni durante el seguimiento ambulatorio realizado hasta la fecha.

Discusión. A pesar del refinamiento de la técnica quirúrgica y la optimización de su diseño, los dispositivos de derivación de LCR continúan asociando una tasa de complicaciones elevada; las más significativas son la infección y el fallo mecánico [1]. Este último incluye la fractura del sistema y la desconexión, migración o malposición de cualquiera de sus componentes [2]. Debido a que en estos pacientes la circulación de LCR es dependiente del sistema de derivación, su forma de presentación clínica más común incluirá aquellos signos y síntomas atribuibles al incremento de la presión intracraneal, con las peculiaridades propias de los grupos de edad infantil o adulta [4,5]. En este artículo hemos presentado el caso de un paciente portador de un sistema derivativo que sufrió una desconexión de sus componentes. Esta complicación se produce habitualmente a consecuencia del estrés al que está sometido el sistema derivativo durante el crecimiento corporal en el caso de haber sido implantado durante la infancia. Otras causas incluyen el fallo de los materiales de la derivación o la conexión incorrecta de los componentes durante la operación quirúrgica [6]. Lo más notable del caso descrito es la ausencia de sintomatología clínica de hipertensión intracraneal y de dilatación ventricular en las pruebas de neuroimagen, fenómeno que se

da aproximadamente en un 20% de estos pacientes debido a la activación de una serie de mecanismos compensadores [7]. En nuestro paciente, el LCR continuó circulando, merced a un gradiente de presiones, hacia un espacio alternativo que acomodó el exceso de presión y volumen, y dio lugar a la masa que protagonizó el cuadro clínico. Únicamente en el caso de que el compartimento receptor agotase su capacidad procedería a incrementarse la presión intracraneal, y este suceso es difícilmente predecible [7,8]. Este tipo de compartimentos receptores pueden aparecer a lo largo de todo el trayecto del sistema derivativo o implicar incluso las vías naturales de circulación del LCR, y pueden manifestarse como acúmulos de LCR en pseudoquistes abdominales, subcutáneos o subgaleales, así como en forma de cavitaciones medulares hidromielicas, pseudomeningoceles (habitualmente en áreas quirúrgicas) o higromas subdurales [7,8]. En caso de no evidenciarse clínica ni radiológicamente ningún espacio alternativo receptor de LCR, debe sospecharse la presencia de un trayecto fibroso que permita el drenaje continuo y en volumen suficiente de LCR hacia una cavidad en que se reabsorba, y cuya existencia y permeabilidad pueden demostrarse mediante la realización de un *shuntograma* isotópico [3]. En este supuesto, los pacientes están sometidos a un riesgo elevado tanto de obstrucción del trayecto fibroso como de presentación de un síndrome de hiperdrenaje debido a la ausencia de un sistema valvular que regule el flujo de LCR [3,6].

En conclusión, ante el hallazgo de una presión intracraneal normal y la ausencia de dilatación ventricular en un paciente portador de un sistema derivativo con sospecha de malfunción, el clínico debe mostrarse prudente antes de realizar el diagnóstico de hidrocefalia compensada o de asumir que la

circulación de LCR se produce de forma independiente a la derivación [9-11]. Antes debe descartarse la presencia de trayectos fibrosos permeables o terceros espacios receptores de LCR. Estos mecanismos de compensación no fisiológicos traducen una situación inestable e incontrolada de circulación de LCR que requiere vigilancia estricta y tratamiento precoz, incluso en el caso de que el paciente permanezca asintomático [3,6].

Bibliografía

1. Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, et al. Long term follow-up data from the shunt design trial. *Pediatr Neurosurg* 2000; 33: 230-6.
2. Browd SR, Ragel BT, Gottfried ON, Kestle JRW. Failure of cerebrospinal fluid shunts. Part I: obstruction and mechanical failure. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 83-92.
3. Clyde BL, Albright AL. Evidence for a patent fibrous tract in fractured, outgrown, or disconnected ventriculoperitoneal shunts. *Pediatr Neurosurg* 1995; 23: 20-5.
4. Garton HJ, Kestle JR, Drake JM. Predicting shunt failure on the basis of clinical symptoms and signs in children. *J Neurosurg* 2001; 94: 202-10.
5. Muñoz-Santanach D, Trenchs-Sainz de la Maza V, Curcoy-Barcenilla AI, Navarro R, Luaces-Cubells C, Pou-Fernández J. Diagnóstico de la disfunción valvular en la edad pediátrica: valor predictivo de los síntomas y signos clínicos. *Rev Neurol* 2009; 49: 467-71.
6. Rosenthal G, Pomeranz S, Spektor S, Yacoub M, Israel ZH. Syndrome of overdrainage associated with disconnection of a ventriculoperitoneal shunt. *Pediatr Neurosurg* 1999; 31: 124-6.
7. Gilkes CE, Steers AJW, Minns RA. Pressure compensation in shunt-dependent hydrocephalus with CSF shunt malfunction. *Childs Nerv Syst* 2001; 17: 52-7.
8. Hemmer R. Can a shunt be removed? *Monogr Neural Sci* 1982; 8: 227-8.
9. Rekaté HL, Nulsen FE, Mack HL, Morrison G. Establishing the diagnosis of shunt independence. *Monogr Neural Sci* 1982; 8: 223-6.
10. Laurence KM. The natural history of hydrocephalus. *Lancet* 1958; 29: 1152-4.
11. Cho KH, Yoon SH, Kim SH, Shin YS, Ahn YH, Cho KG. Neck mass after catheterization of a neck vein in a child with ventriculoperitoneal shunt. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40: 182-5.