

Macrocefalia en lactante secundaria a quiste de la bolsa de Blake

R. Hernández Abadía⁽¹⁾, V. Fernández Ventureira⁽¹⁾, J. Orduna Martínez⁽²⁾, D. Fustero de Miguel⁽²⁾, P. Abenia Usón⁽¹⁾

⁽¹⁾ Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza
⁽²⁾ Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2021; 51: 90-94]

RESUMEN

Introducción: El quiste de la bolsa de Blake (QBB) es una malformación quística infrecuente de la fosa posterior que puede producir hidrocefalia sintomática. Es necesario realizar una resonancia magnética (RM) cerebral para confirmar el diagnóstico. Las entidades a valorar en el diagnóstico diferencial son la megacisterna magna, el quiste aracnoideo y la malformación de Dandy-Walker y su variante. El tratamiento de los QBB que producen hidrocefalia puede ser una técnica de derivación o una ventriculostomía endoscópica premamilar (VEPM). **Caso clínico:** Lactante de 17 meses con aumento rápido del perímetro cefálico en los últimos meses hasta el percentil >p99 y torpeza motriz gruesa. La RM muestra que la macrocefalia es secundaria a una hidrocefalia provocada por un QBB. Tras realizar una VEPM, el aumento del perímetro cefálico se estabiliza, el desarrollo psicomotor es normal y en las RM de control se objetiva disminución del tamaño del sistema ventricular. **Conclusiones:** El caso es interesante dada la baja frecuencia del QBB sintomático en la infancia y el éxito de su abordaje mediante VEPM, que ha demostrado seguridad y eficacia en el tratamiento de casos seleccionados de hidrocefalia en pediatría.

PALABRAS CLAVE

Derivación ventrículo-peritoneal, hidrocefalia, malformaciones quísticas de fosa posterior, quiste de la bolsa de Blake, ventriculostomía premamilar endoscópica.

Infant with macrocephaly due to a Blake's pouch cyst

ABSTRACT

Introduction: Blake's pouch cyst is an infrequent cystic malformation of the posterior fossa which can cause symptomatic hydrocephalus. A brain magnetic resonance imaging (MRI) is necessary to confirm the diagnosis. Some of the entities that should be considered in the differential diagnosis are megacisterna magna, arachnoid cyst and Dandy-Walker malformation and its variant. Treatment of Blake's pouch cysts that produce hydrocephalus can be a ventriculoperitoneal shunt or an endoscopic third ventriculostomy. **Case report:** A 17-year-old infant with rapid growth of the cephalic perimeter in the last months, up to the >99th percentile. The MRI showed that the macrocephaly is due to hydrocephalus caused by a Blake's pouch cyst. After an endoscopic third ventriculostomy, the growth of the cephalic perimeter was stabilized, psychomotor development was normal and every follow-up brain MRI showed normalization of ventricular size. **Conclusions:** This case report is interesting due to the low incidence of Blake's pouch cyst and to the important advance in the treatment that endoscopic third ventriculostomy has implied.

KEYWORDS

Blake's pouch cyst, cystic malformations of the posterior fossa, hydrocephalus, endoscopic third ventriculostomy, ventriculoperitoneal shunt.

Correspondencia: Rebeca Hernández Abadía
Hospital Universitario Miguel Servet. Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza
herabare@gmail.com
Recibido: septiembre de 2020. Aceptado: noviembre de 2020

INTRODUCCIÓN

El quiste de la bolsa de Blake (QBB) es una malformación quística de fosa posterior poco frecuente debida a una imperforación del foramen de Magendie, que impide la comunicación del cuarto ventrículo con la cisterna magna^(1,2). El QBB puede ser asintomático o producir una hidrocefalia sintomática.

Para su diagnóstico son necesarios cinco criterios radiológicos: localización anatómica del quiste infracerebelosa o retrocerebelosa, que produzca hidrocefalia tetraventricular, inexistencia de comunicación entre el cuarto ventrículo y la cisterna magna y que se objetive compresión de los hemisferios cerebelosos sin rotación del vermis cerebeloso⁽³⁾.

Es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial de las malformaciones quísticas de fosa posterior por las implicaciones pronósticas que presentan algunas de las entidades que las provocan, por lo que es necesario realizar RM cerebral para establecer el diagnóstico definitivo.

En su diagnóstico diferencial se incluyen la megacisterna magna (una variante de la normalidad en la que existe un aumento de líquido cefalorraquídeo en la cisterna magna), el quiste aracnoideo (que produce un desplazamiento del cuarto ventrículo y del cerebelo, siendo este normal), la variante Dandy-Walker (que asocia una hipoplasia del vermis cerebeloso sin agrandamiento de fosa posterior) y la malformación Dandy-Walker (en la que hay una aplasia del vermis cerebeloso con un aumento de la fosa posterior y que asocia otras malformaciones e hidrocefalia)^(2,4).

El tratamiento de los QBB que producen hidrocefalia sintomática puede ser tanto una técnica de derivación ventriculoperitoneal como una VEPM, consistente en realizar una ostomía en el suelo del tercer ventrículo para permitir el paso del líquido cefalorraquídeo al espacio subaracnoideo para su reabsorción⁽⁵⁾. Existe una escala de valoración prequirúrgica de la probabilidad de éxito de la ventriculostomía llamada ETVSS, basada en la edad del paciente, la etiología de la hidrocefalia y la

Perímetro cefálico para la edad Niños

Percentiles (Nacimiento a 2 años)

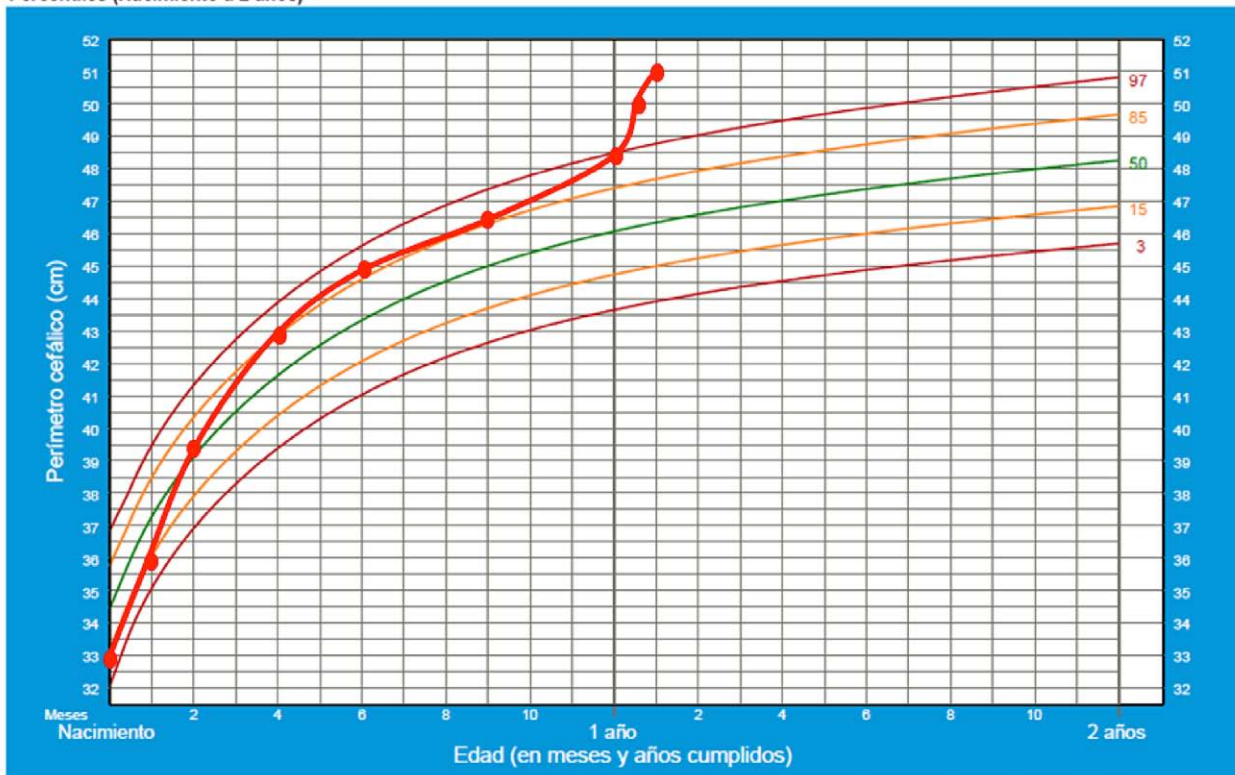


Figura 1. Tabla percentilada en la que se muestra el aumento del perímetro cefálico del paciente.

existencia o ausencia de derivación previa^(5,6). La tasa de éxito de la VEPM es mayor que la de la derivación ventriculoperitoneal si los pacientes están bien seleccionados^(5, 7-9).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante de 17 meses de edad que es llevado a consulta por un aumento rápido del perímetro cefálico en los últimos meses, hasta presentar una macrocefalia con un perímetro cefálico en el percentil >99 (fig. 1), junto con ausencia de cierre de la fontanela anterior. Como antecedentes, el embarazo y el parto fueron normales y el desarrollo pondoestatural y psicomotor fue normal hasta dos meses antes de la consulta. A la exploración destaca, además de la macrocefalia, una ligera torpeza motriz gruesa, ya referida por los padres, siendo el resto de la exploración física y neurológica normal.

Entre las pruebas complementarias se realizan una ecografía transfontanelar, que muestra una hidrocefalia tetraventricular sin signos de sangrado y una malformación quística de fosa posterior (fig. 2), y una RM cerebral, que pone de manifiesto que la hidrocefalia se debe a un QBB (fig. 3).

Tras ser valorado por Neurocirugía, se decide realizar una VEPM. Después de la intervención, el aumento del perímetro cefálico del paciente se estabiliza y los hitos motores del desarrollo son normales. En las RM cerebrales de control se objetiva una disminución del tama-

ño del sistema ventricular (fig. 4) y una normalización del aumento del perímetro cefálico. En la actualidad, han pasado más de cuatro años del procedimiento y el paciente no ha precisado nuevas intervenciones.

DISCUSIÓN

La hidrocefalia en el lactante puede deberse a múltiples causas, siendo el QBB una etiología muy infrecuente^(1,2).

En este caso, el QBB originó una hidrocefalia sintomática en un lactante previamente sano, con un aumento rápido del perímetro cefálico hasta ser >p99 y una ausencia de cierre de la fontanela anterior secundaria. Debido a esto, como primera prueba de imagen se decidió realizar una ecografía transfontanelar, que confirmó la hidrocefalia tetraventricular, probablemente secundaria a una malformación quística de la fosa posterior.

Es fundamental efectuar un correcto diagnóstico diferencial de las malformaciones quísticas de la fosa posterior, tanto por las distintas implicaciones pronósticas de cada etiología como para realizar una adecuada aproximación terapéutica en cada caso^(2,4).

En caso de sospecha de anomalías de la fosa posterior, la prueba de neuroimagen definitiva y necesaria es la RM cerebral, que en este paciente demostró que la hidrocefalia era secundaria a un QBB. Debido a ello, se decidió intervenir mediante una alternativa neuroquirúrgica a la válvula de DVP, la VEPM. Gracias a este abordaje tera-

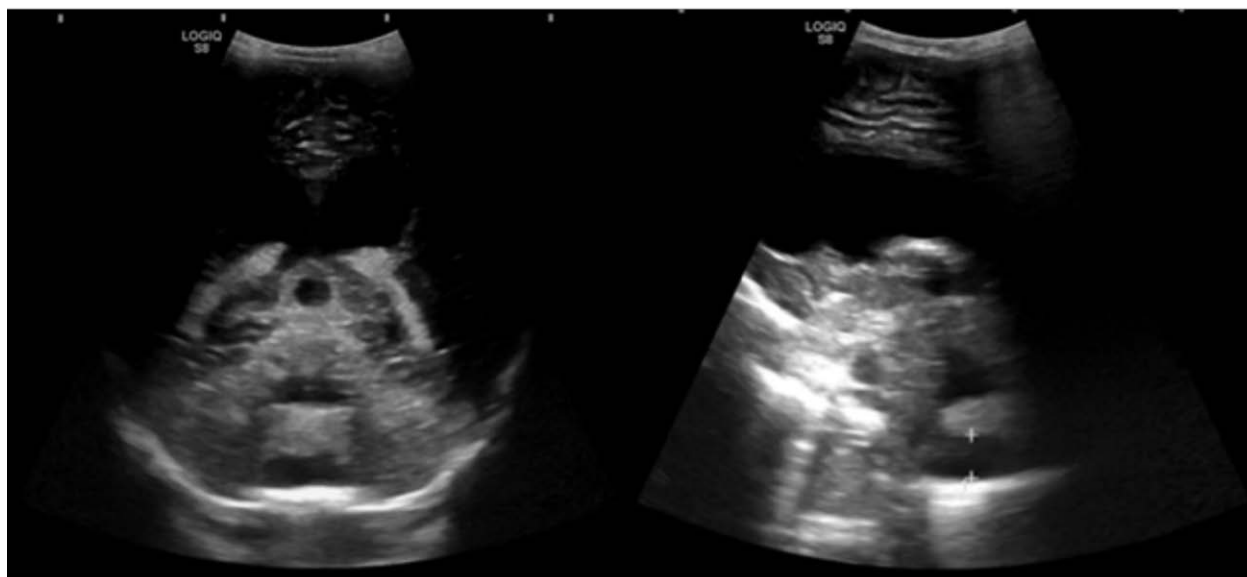


Figura 2. Ecografía transfontanelar en la que se aprecia hidrocefalia tetraventricular y una malformación quística de la fosa posterior.

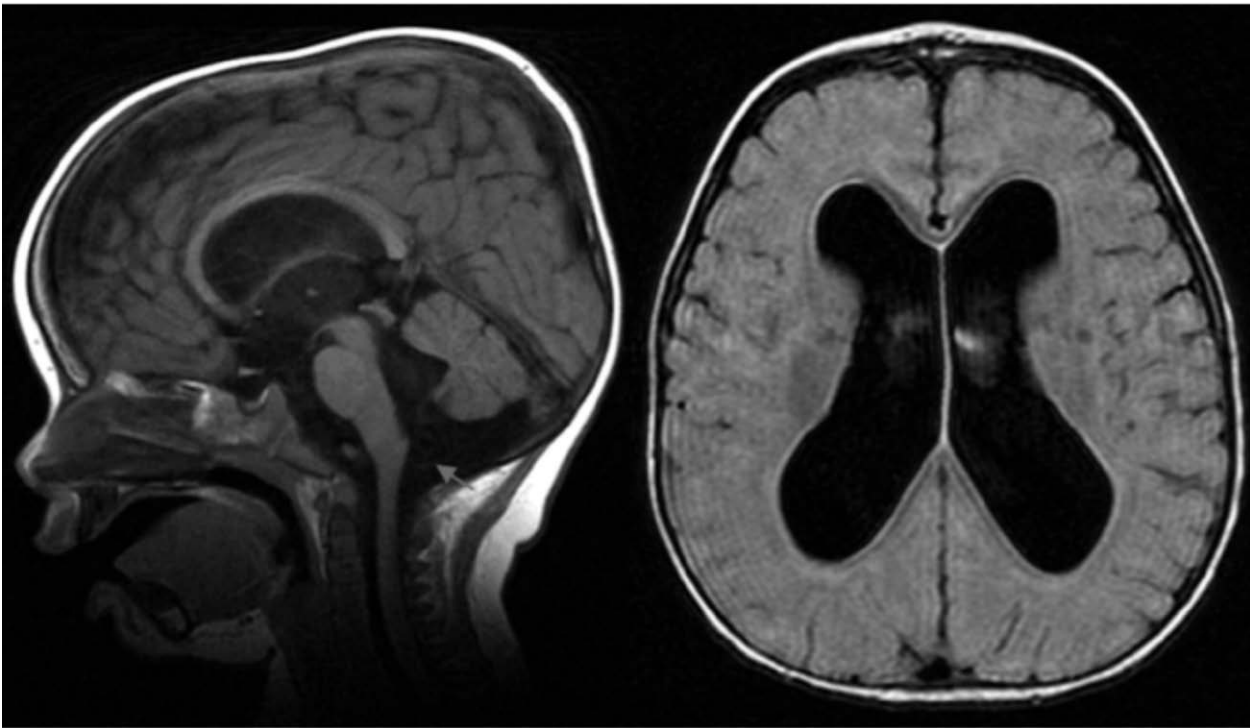


Figura 3. RM cerebral que demuestra que la hidrocefalia se debe a un quiste de la bolsa de Blake.

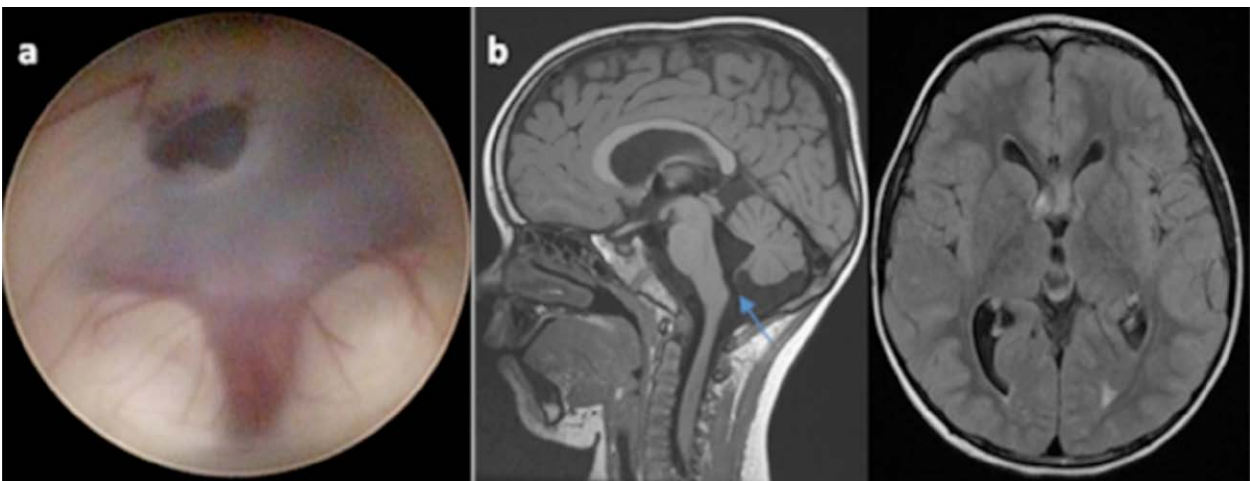


Figura 4. a) Imagen del estoma de la ventriculostomía endoscópica premamilar, donde se aprecian los dos cuerpos mamilares y la ventriculostomía realizada. b) En las resonancias magnéticas cerebrales de control tras la ventriculostomía se aprecia una disminución del tamaño del sistema ventricular.

péutico, exitoso en este caso, se objetivó una disminución del tamaño del sistema ventricular en las RM cerebrales de control y se estabilizó el aumento del perímetro cefálico, logrando evitar la DVP.

Este caso es interesante, dada la baja frecuencia del QBB sintomático en la infancia y el éxito de su abordaje mediante VEPM, que ha demostrado seguridad y eficacia en el tratamiento de casos seleccionados de hidrocefalia en pediatría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Comips EMJ, Overvliet GM, Weber JW, Postma AA, Hoeberigs CM, Baldewijns MMLL, et al. The clinical spectrum of Blake's pouch cyst: report of six illustrative cases. *Child's Nerv Syst.* 2010 Aug; 26(8): 1057-64.
2. Azab W, Shohoud S, Elmansoury T, Salaheddin W, Nasim K, Parwez A. Blake's pouch cyst. *Surg Neurol Int.* 2014; 5(1): 112.
3. Miranda-Zambrano A, Jaramillo-Pimienta M, Roa-Montesdeoca J, Browrigg-Gleeson Martinez A, Pascual Argente D, Ruiz Martin L, et al. Quiste de la bolsa de Blake asociado a hidrocefalia: manejo de un caso. *Neurocirugía.* 2016; 27 (Espec Congr): 323.
4. Poretti A, Bosemani T. Cystic Malformations within the Posterior Fossa. *Curr Radiol Rep.* 2016 Apr 15; 4(4): 17.
5. Fustero de Miguel D, Orduna Martínez J, González García L, Casado Pellejero J. Hidrocefalia. Tratamiento mediante derivación de líquido cefalorraquídeo y endoscopia. En: Orduna-Martínez J, López-Pisón J (eds.): *Neurocirugía pediátrica. Fundamentos de patología neuroquirúrgica para pediatras.* 1.ª ed. Madrid: Ergon; 2017. p. 127-35.
6. Iglesias S, Ros B, Ibáñez G, Domínguez M, Medina JM, Arráez MÁ. Factores relacionados con el pronóstico de la ventriculostomía premamilar endoscópica en pacientes pediátricos. *Neurocirugía.* 2013 Mar 1; 24(2): 51-6.
7. Kulkarni AV, Drake JM, Kestle JR, Mallucci CL, Sgouros S, Constantini S, et al. Predicting who will benefit from endoscopic third ventriculostomy compared with shunt insertion in childhood hydrocephalus using the ETV Success Score. *J Neurosurgery Pediatr.* 2010; 6(4): 310-5.
8. Jernigan SC, Berry JG, Graham DA, Goumnerova L. The comparative effectiveness of ventricular shunt placement versus endoscopic third ventriculostomy for initial treatment of hydrocephalus in infants: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2014 Mar; 13(3): 295-300.
9. Di Rocco C, Massimi L, Tamburini G. Shunts vs endoscopic third ventriculostomy in infants: Are there different types and/or rates of complications?: A review. *Child's Nerv Syst.* 2006 Dec; 22(12): 1573-89.