

la región del talle cardíaco, lo que da lugar a la existencia de un pequeño arco convexo por debajo de la región del cono de la pulmonar. En cuanto a los campos pulmonares, lo típico de la enfermedad de Ebstein es que estén hipovascularizados^{2, 6, 24}. Pero de los 50 casos de la literatura en que se mencionaba el estado de los campos pulmonares²¹, su vascularización sólo estaba disminuida en 32, siendo normal en los otros 18, es decir, en más de la tercera parte de ellos. Otro tanto sucedía en este caso.

El ECG de esta enferma es típico de enfermedad de Ebstein^{5, 6, 7, 21, 22, 23}. Creemos que la presencia de un bajo voltaje en los puntos precordiales derechos, con coexistencia de bloqueo completo o incompleto de rama derecha, signos de hipertrofia auricular derecha (en este caso no evidenciables a causa de la fibrilación auricular) y la exclusión de hipertrofias ventriculares, derecha o izquierda, en un caso que auscultatoriamente parezca corresponder a una valvulopatía mitral o tricúspide adquirida, debe hacernos siempre pensar en una enfermedad de Ebstein.

El cateterismo cardíaco es el medio más efectivo para demostrar esta anomalía y puede en muchos casos resolver las dudas diagnósticas al revelar una válvula tricúspide extraordinariamente desplazada hacia la punta cardíaca, un ventrículo derecho muy pequeño, presiones normales en el árbol pulmonar y en el ventrículo derecho y elevadas en la aurícula derecha, con curvas demostrativas de la ventriculización de esta cavidad (fig. 7, b).

Deben exagerarse las precauciones durante el cateterismo por la tendencia de estos enfermos a presentar graves arritmias. En ésta no hubo tales complicaciones como en tantos otros casos descritos².

Finalmente, la edad de esta enferma y la bastante buena tolerancia de su lesión demuestran una vez más la relativa benignidad de muchos de los casos de enfermedad de Ebstein. De los 108 de la literatura que hemos podido recoger²¹, sólo siete eran más viejos, llegando uno de ellos a los setenta y nueve años. Cincuenta y siete de los 108 fueron diagnosticados en vida.

RESUMEN.

Se presenta un caso de enfermedad de Ebstein, en una mujer de cincuenta y dos años, diagnosticado en vida. Este hace, a nuestro entender, el número 109 de la literatura y el 58 de los diagnosticados en vida.

BIBLIOGRAFIA

1. BJORK, G., AXEN, O. y THORSON, A.—Amer. Heart J., 44, 143, 1952.
2. BLOUNT, J. S., MCCORD, M. C. y GELB, I. J.—Circulation, 15, 210, 1957.
3. DONZELOT, E. y D'ALLAINES, F.—Traité des Cardiopathies Congénitales. Masson, Paris, 1954.
4. FRIEDBERG, C.—Diseases of the Heart. Saunders, Philadelphia, 1956.
5. GOODWIN, J. F., WYNN, A. y STEINER, R. E.—Amer. Heart J., 45, 154, 1953.

6. GOTTSCHKE, H. y FALHOLT, W.—Amer. Heart J., 47, 587, 1954.
7. HERNÁNDEZ, F. A., ROCHKIND, R. y COOPER, H. R.—Amer. J. Card., 1, 181, 1958.
8. HUNTER, S. W. y LILLEHEI, C. W.—Dis. Chest., 33, 297, 1958.
9. JEDLIČKA, J. y SCHWARTZ, A.—Acta Med. Scand., 158, 117, 1957.
10. KAPLAN, H. S. y ROBINSON, S. J.—Las cardiopatías congénitas. Ed. Alhambra. Madrid, 1956.
11. KEZDI, P. y WENNEMARK, J.—Amer. J. Card., 2, 200, 1958.
12. KISTIN, A. D., EVANS, J. M. y BRIGULIO, A. E.—Amer. Heart J., 55, 366, 1958.
13. KISTIN, A. D., EVANS, J. M. y BRIGULIO, A. E.—Amer. Heart J., 50, 634, 1955.
14. LEV, M., GIBSON, S. y MILLER, R. A.—Amer. Heart J., 49, 724, 1955.
15. MAHAIM, C. y NIEUWEN HUIZEN, C. L. C.—Arch. Mal. Coeur Vaiss., 50, 465, 1957.
16. MAYER, F. E., NADAS, A. S. y ONGLEY, P. A.—Circulation, 16, 1,057, 1957.
17. NULAND, S. B., GLENN, W. W. L. y GUILFORD, P. H.—Surgery, 43, 184, 1958.
18. SÁNCHEZ CASCO, A.—Rev. Clin. Esp., 69, 125, 1958.
19. SELZER, A. y CARNES, W. H.—Amer. Heart J., 45, 382, 1953.
20. TAUSSIG, H. B.—Congenital Malformations of the Heart, Comm. Fund. New York, 1947.
21. VACCA, J. B., BUSSMANN, E. W. y MUDD, J. C.—Amer. J. Card., 2, 210, 1958.
22. VAN LINGEN, B. y BAUERSFELD, S. R.—Amer. Heart J., 50, 13, 1955.
23. VAN LINGEN, B., MCGREGOR, M., KAYE, J., MEYER, M. J., JACOBS, H. D., BRAUDO, J. L., BOTHWELL, T. H. y ELLIOT, G. A.—Amer. Heart J., 43, 77, 1952.
24. WITTENBERG, M. H. y NEUHAUSER, E. B. D.—Circulation, 11, 462, 1955.
25. YIM, B. J. B. y YU, P. N.—Circulation, 17, 543, 1958.

LA HIDROCEFALIA POR ATRESIA CONGENITA DE LOS ORIFICIOS DE MAGENDIE Y LUSCHKA

Revisión de la literatura y presentación de un caso personal.

C. LAGUNA.

Cátedra de Pediatría de la Facultad de Medicina de San Carlos.

E. LEY PALOMEQUE.

Servicio de Neurocirugía del Hospital Central de la Cruz Roja.

En 1914, DANDY y BLACKFAN¹ describieron un curioso tipo de hidrocefalia causada por la ausencia de los orificios de Luschka y Magendie. Se trataba de un niño fallecido a los catorce meses de edad en el cual los autores hicieron un estudio necrópsico, considerando al proceso como un fracaso congénito del desarrollo de dichos orificios. Desde entonces al momento actual se han publicado una serie de trabajos dedicados a esta afección, que parece ser de las más frecuentes entre las hidrocefalias motivadas por una anomalía congénita. La más numerosa, como es sabido, es la debida a la atresia del acueducto de Silvio. Aunque se atribuye a DANDY la primera interpretación correcta de este tipo de hidrocefalia, así como el ser el iniciador de su tratamiento quirúrgico, este autor atribuyó a MAGENDIE la primera observación relacionando la ausencia de estos orificios y una hidrocefalia. MAGENDIE no dió, sin embargo, una explicación satisfactoria de causa a efecto entre ambos hechos, cosa

no rara si se tiene en cuenta que en aquella época, 1842, no eran conocidos los mecanismos de la circulación del líquido cefalorraquídeo. Parece cierto que algunos casos publicados antes del trabajo de DANDY y BLACKFAN (SALTER, 1852; HILTON, 1887; FUSARI, 1891, ROSSI, 1892; TREVOR y ROLLESTON, 1911, etc.) pertenezcan a este tipo de hidrocefalia aunque no fueran catalogados como tales, como tampoco lo fueron otros posteriores (PINES y SURABASCHWILI, 1932, y CASTRILLON, 1933), diagnosticados de aplasias cerebelosas¹⁵. SCARFF¹³, SAHS¹² y COHEN² añadieron tres nuevos casos, todos intervenidos quirúrgicamente, titulando al proceso, respectivamente, "quiste congénito de vermis cerebeloso", "anomalía congénita del vermis cerebeloso" y "agenesia del cerebelo". En dos de estos enfermos se obtuvo un buen resultado operatorio. TAGGART y WALKER publican un importante trabajo sobre esta afección en 1942¹⁵, estudiando los aspectos clínicos y patogénicos de la misma. Estos autores revisaron la literatura anterior y añaden tres nuevos casos, interpretando, como DANDY, el proceso como una anomalía congénita y dándole el nombre de "atresia congénita de los orificios de Magendie y de Luschka". Por la contribución hecha por DANDY y por WALKER al conocimiento de esta hidrocefalia, BENDA¹, posteriormente, propuso el nombre de "síndrome de Dandy-Walker" para la misma. Hasta el momento actual hemos recogido en la literatura cinco publicaciones más^{3, 4, 14, 10, 14}, con lo cual suman en total 37 casos. A éstos habría que añadir algún otro artículo, como el de GIBSON⁷, al cual no hemos tenido acceso directo. Teniendo en cuenta que estos 37 enfermos han sido publicados en un lapso de tiempo de unos cuarenta años, hay que concluir que se trata de un tipo de hidrocefalia poco frecuente.

La anatomía patológica de estas hidrocefalias coincide con pequeñas variantes en todas las descripciones. Aparte de una dilatación mayor o menor de los ventrículos laterales y del III ventrículo, el aspecto de la fosa posterior es característico por la presencia de un gran quiste medio, cerrado posteriormente por una membrana delgada y semitransparente. Se trata del IV ventrículo, enormemente dilatado y sin comunicación con las cisternas basales por no existir los orificios de Magendie y Luschka. La citada membrana representa el velo medular posterior o membrana tectoria, muy distendida por la presión intraventricular. En ella se pueden distinguir histológicamente una capa interna de carácter glial y otra externa o aracnoidea. Esta última se continúa con la pía-aracnoides que cubre la superficie del cerebelo y con la de los espacios subaracnoides adyacentes. La capa glial se refleja para continuarse con el revestimiento endimario del IV ventrículo. La formación quística creada llega a adquirir gran tamaño en los casos inveterados, ocupando la mayor parte de la fosa posterior donde los hemisferios cerebelosos y el vermis pueden estar muy reducidos

de volumen. La cisterna magna suele quedar ocluida y el quiste se insinúa a veces por el canal medular en forma de dedo de guante.

TAGGART y WALKER, basándose en el desarrollo embrionario de las formaciones que rodean al IV ventrículo, explicaron satisfactoriamente la patogenia de las lesiones que se encuentran en este tipo de hidrocefalia. Hacia el cuarto mes de la vida embrionaria empiezan a abrirse en la línea media del techo rómbico del IV ventrículo (futuro velo medular posterior), y en los recessos de éste, los orificios que van a dar lugar al foramen de Magendie y a los de Luschka, respectivamente. Estos orificios van a permitir el paso del líquido cefalorraquídeo formado en los plexos coroides ventriculares a los espacios subaracnoides para su reabsorción (WEED, RETZIUS, HESS, etc.). Esta permeabilización es por lo tanto necesaria y su ausencia dará lugar a una hidrocefalia obstructiva. El cerebelo, y especialmente el vermis posterior, sufren el aumento de la presión ventricular por estar en pleno desarrollo en esta época, pudiendo éste quedar incluso detenido. La presencia del gran quiste así formado impide el descenso normal que los senos laterales sufren durante el periodo fetal, especialmente en su última parte, quedando en una posición alta de tipo embrionario. Esto, como veremos luego, tiene importancia diagnóstica. Los diversos grados de la malformación o las diferencias en la evolución de la misma darán lugar a distintos tipos de lesiones. Así, TAGGART y WALKER creen que un simple retraso en la apertura de los orificios producirá una dilatación quística del IV ventrículo con hipogénesis del cerebelo, aunque posteriormente no aparezca una verdadera hidrocefalia. El hecho clínico de que la afección no siempre se manifiesta en la edad infantil, ha hecho pensar en que la hidrocefalia evolucionaría a veces en forma larvada debido a uno o varios de estos factores: comportamiento de la membrana como semipermeable, permitiendo el paso por diálisis de cierta cantidad de líquido cefalorraquídeo; capacidad de reabsorción del líquido cefalorraquídeo por la misma membrana y atrofia secundaria de los plexos coroides. Un factor intercurrente, por ejemplo, un trauma, podría en cualquier momento descompensar la hidrocefalia y manifestarla clínicamente.

Aproximadamente la mitad de los casos recogidos en la literatura eran menores del año de edad al ser estudiados o tratados. Los restantes se distribuían, sensiblemente con igual frecuencia, en la primera y segunda décadas de la vida. Sólo dos enfermos sobrepasaban los veinte años. Los síntomas clínicos de la atresia congénita de los orificios de Luschka y Magendie no difieren esencialmente de los que se suelen presentar en otros tipos de hidrocefalia. El agrandamiento del cráneo en edades jóvenes, los síntomas de hipertensión intracraneal y los más o menos acusados de tipo cerebeloso y piramidal, son los principales hallazgos. Un dato radiográfico im-

portante, cuando se presenta, es, como hemos dicho, la posición alta de los senos laterales y prensa de Herófilo. Ello se puede evidenciar en la radiografía simple lateral del cráneo por la elevación del inión y de la huella ósea de aquéllos o,

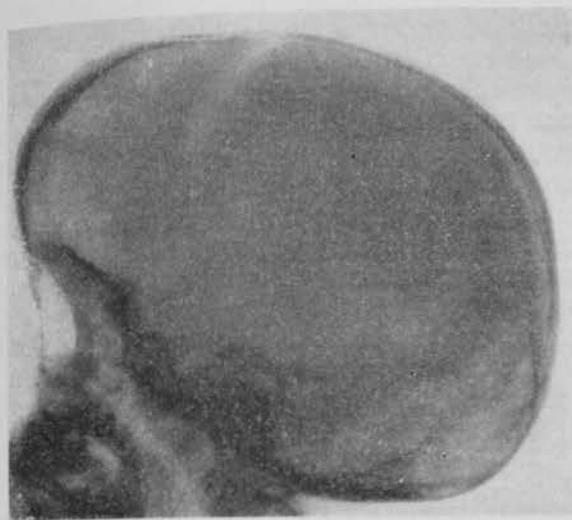


Fig. 1.

más directamente, por sinugrafía (INGRAHAM y MATSON⁹). La posición alta de los senos contrasta con la imagen encontrada en la hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio, en la que, característicamente, estos senos ocupan una situación muy baja. El diagnóstico preciso, sin



Fig. 2.

embargo, de este tipo de hidrocefalia, debe hacerse por medio de la ventriculografía, que da una imagen típica con dilatación de las cavidades ventriculares, especialmente del IV ventrículo, y bloqueo en el paso del aire entre éste y los espacios subaracnoideos.

El tratamiento lógico de esta hidrocefalia consiste en la apertura del IV ventrículo, reseca la membrana que le cierra posteriormente, haciendo comunicar a aquél con las cisternas basales. Este fué el procedimiento original de DANDY. La intervención, sin embargo, no logra siempre el resultado apetecido, bien porque los espacios subaracnoideos poco desarrollados no sean capaces de derivar y reabsorber la nueva afluencia de líquido cefalorraquídeo, o porque posteriormente se cierre de nuevo la vía abierta. La mortalidad operatoria inmediata, además, ha sido extraordinariamente alta, especialmente en el grupo de enfermos más jóvenes. De los 37 enfermos recogidos en la literatura fueron intervenidos 27. En la mayor parte de ellos se practicó el procedimiento indicado²². Once enfer-



Fig. 3.

mos se recuperaron, siete fallecieron en el postoperatorio y en cuatro hubo que recurrirse posteriormente a otra intervención (derivación subaracnoideo-ureteral) por fracaso de la primitiva. En dos enfermos, aparte de la apertura del quiste, se practicó una derivación (tipo Torkildsen en uno y comunicación a través del tentorio en otro), recuperándose uno de ellos. Los tres restantes fueron sometidos a otros procedimientos (coagulación de plexos coroides, ventriculostomía del III ventrículo y derivación subaracnoideo-ureteral) con fracaso en todos.

A continuación exponemos nuestra observación:

F. P. R., de cuatro años de edad, fué ingresada en el hospital el 23-IV-58 con la siguiente historia:

Nacida en un parto normal, a término. A los dos meses había tenido un ataque en el que volvió los ojos hacia arriba y presentó movimientos de cabeza. Entre los seis y los dieciocho meses de edad sus padres observaron un crecimiento exagerado de la cabeza, cesando al cerrarse las fontanelas. En los siete últimos meses había presentado un trastorno progresivo en la marcha. Esta, a su ingreso, era imposible sin ayuda. Desde los siete

meses de edad le habían observado un estrabismo divergente.

Antecedentes sin interés.

Exploración.—Buen aspecto general e inteligencia sensiblemente de acuerdo con su edad.

Cabeza de tipo "hidrocefálico", con un perímetro máximo de 59,5 cm. Fontanelas cerradas a la palpación.

Estasis papilar bilateral.

Discreto estrabismo divergente.

Fuerza, conservada. Reflejos profundos, ligeramente vivos en los cuatro miembros. Babinski bilateral.

Sensibilidades, normales.

Marcada ataxia de tronco, con imposibilidad de sostenerse en pie.

Radiografía simple lateral de cráneo (fig. 1): Diástasis de sutura coronaria. Huella de senos laterales más elevada de lo normal con fosa posterior grande.

Ventriculografía (6-V-58): Anestesia general. Se punciona el ventrículo lateral derecho y se inyectan unos 40 c. c. de aire. Se toma una serie radiográfica, demostrándose una gran hidrocefalia simétrica. En las posiciones especiales se demuestra la existencia de una gran cavidad quística que parece ocupar la mayor parte de la fosa posterior. El aire no pasa a los espacios subaracnoides (fig. 2). Las imágenes son típicas de la atresia de los orificios de Magendie y de Luschka y se decide intervenir.

Intervención.—Craniectomía de fosa posterior en decúbito prono con incisión vertical en línea media de partes blandas. Se reseca escama occipital y arco posterior de atlas y se abre duramadre. Aparece una gran formación quística cerrada posteriormente por una membrana semitransparente. La apertura de esta membrana da entrada a una enorme cavidad llena de líquido cefalorraquídeo, que no es otra cosa que el IV ventrículo muy dilatado. El cerebelo está reducido a unas láminas laterales aplastadas por el ventrículo. Se reseca la membrana ampliamente, dejando comunicado el quiste con los espacios subaracnoides medulares. Se cierra por planos.

La intervención es bien tolerada, aunque al final de la misma hay que hacer una rápida transfusión por caída de las tensiones en el acto de movilizarla de la mesa operatoria. El curso postoperatorio es normal, excepto por una prolongada hipertermia de tipo central que cesa cuando acaba de reabsorberse el aire que ha quedado en los ventrículos. Las radiografías hechas durante el curso postoperatorio permiten observar el paso del aire a las cisternas basales, probando la solución del bloqueo desde el IV ventrículo.

Curso.—Es dada de alta al mes de la intervención, habiendo mejorado su estado neurológico y sin síntomas de hipertensión intracraneal.

La niña continúa su recuperación y en la última observación hecha se encuentra una mejoría notable res-

pecto a su estado preoperatorio. Está bien de equilibrio, andando normalmente, y sólo queda una discreta viveza de reflejos profundos. No hay edema papilar en fondo de ojo, existiendo sólo una ligera palidez de papila (figura 3).

RESUMEN.

Se hace una revisión de la literatura sobre la atresia congénita de los orificios de Magendie y de Luschka, presentando un caso personal con buen resultado quirúrgico. La afección no es frecuente, a juzgar por la escasez de casos descritos, ocupando el segundo lugar entre las hidrocefalias causadas por una anomalía congénita. Los resultados operatorios han sido hasta el momento sumamente malos no solamente por la alta mortalidad inmediata, sino por la posibilidad de fracaso en el control de la hidrocefalia, con necesidad de nuevas intervenciones. En el caso aportado, la intervención ha sido seguida por una recuperación neurológica aceptable.

Nota.—Estando preparando el presente trabajo ha aparecido un nuevo artículo donde se presenta otro enfermo con esta afección. El paciente, de treinta y un años de edad, falleció dieciséis meses después de la aparición de la sintomatología, siendo intervenido en dos ocasiones para intentar la solución de su hidrocefalia, con fracaso tardío³.

BIBLIOGRAFIA

1. BENDA, C. E.—Cit. 6.
2. COHEN, I.—Cit. 15.
3. COLEMAN, C. C. y TROLAND, CH. E.—*J. Neurosurg.*, 5, 84, 1948.
4. DANDY, W. E.—*Surg. Gynec. Obst.*, 32, 112, 1921.
5. DANDY, W. E. y BLACKFAN, K. D.—Cit. 5.
6. FOWLER, F. D. y ALEXANDER, E. Jr.—*J. Dis. Child.*, 92, 131, 1956.
7. GIBSON, J. B.—Cit. 6.
8. HOLLAND, H. C. y GRAHAM, W. L.—*J. Neurosurg.*, 15, 688, 1958.
9. INGRAHAM, F. D. y MATSON, D. D.—*Neurosurgery of Infancy and Childhood*. Charles C. Thomas, 1954.
10. MALONEY, A. F. J.—*J. Neurol. Neurosurg. & Psychiat.*, 17, 134, 1954.
11. MATSON, D. D.—Cit. 6.
12. SAHS, A. L.—Cit. 15.
13. SCARFF, J. E.—Cit. 15.
14. SCHREIBER, M. S. y REYE, R. D.—Cit. 6.
15. TAGGART, J. K. y WALKER, A. E.—*Arch. Neurol. Psychiat.*, 48, 583, 1942.
16. WALKER, A. E.—Cit. 6.