

4. Jacobson DM, Vierkant RA. Comparison of cholinergic supersensitivity in third nerve palsy and Adie's syndrome. *J Neuroophthalmol.* 1998;18:171–5.
5. Jacobson DM. A prospective evaluation of cholinergic supersensitivity of the iris sphincter in patients with oculomotor nerve palsies. *Am J Ophthalmol.* 1994;118:377–83, 15.

C.A. Arciniegas-Perasso*, R.A. Díaz-Cespedes,
L. Manfreda-Domínguez y D. Toro-Giraldo

*Servicio de Oftalmología, Sección de Neuro-Oftalmología,
Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: drcalarpe@gmail.com
(C.A. Arciniegas-Perasso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.12.017>

Colpocefalia y agenesia parcial de cuerpo calloso asintomáticos



Asymptomatic colpocephaly and partial agenesis of corpus callosum

Sr. Editor.

La colpocefalia (CC) está caracterizada por hallazgos radiológicos, imágenes de tomografía computarizada cerebral

(TCC) y de resonancia magnética cerebral (RMC). En ellas se observa una dilatación de los ventrículos laterales, específicamente en las prolongaciones occipital, temporal y tercer ventrículo. Las prolongaciones frontales son de tamaño normal. Esta hidrocefalia de la mitad posterior cerebral es una malformación congénita y puede estar asociada a una ausencia total o parcial del cuerpo calloso, mielocelo, microgiria, atrofia cerebelosa y otras anomalías estructurales. Las manifestaciones neurológicas aparecen principalmente en los niños, ocasionando retraso madurativo cognitivo, motor y cuadros de epilepsia. El diagnóstico en la vida adulta,

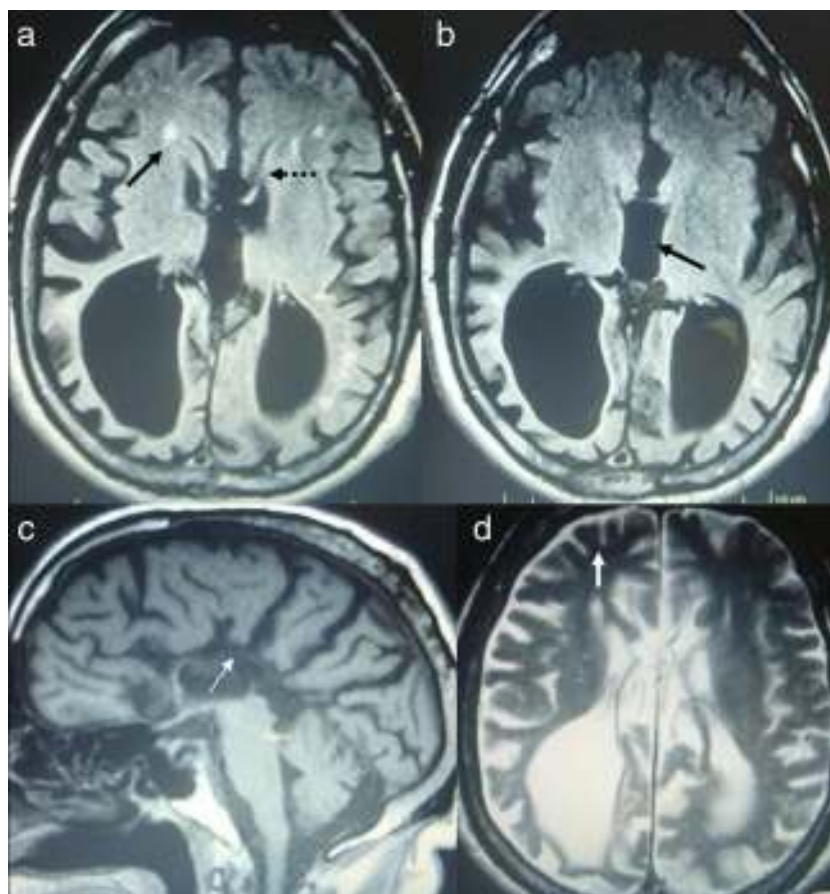


Figura 1 Imágenes de RMC del caso 1. a) Corte axial en FLAIR. Se ven pequeños los ventrículos frontales (flecha punteada), pequeñas imágenes hiperintensas en el parénquima frontal (flecha), de posible asociación con la HA, y dilatados el tercer ventrículo y las prolongaciones occipitales (CC). b) Corte axial en FLAIR. Se ve el tercer ventrículo dilatado (flecha) y en su parte superior muy delgado el cuerpo calloso. c) Corte sagital en T1. Se observan una tenue rodilla y tronco del cuerpo calloso (flecha) y un cuarto ventrículo de tamaño normal. d) Corte axial en T2. Se observan los surcos frontales de mucho menor tamaño que los surcos corticales de la mitad posterior del cerebro.

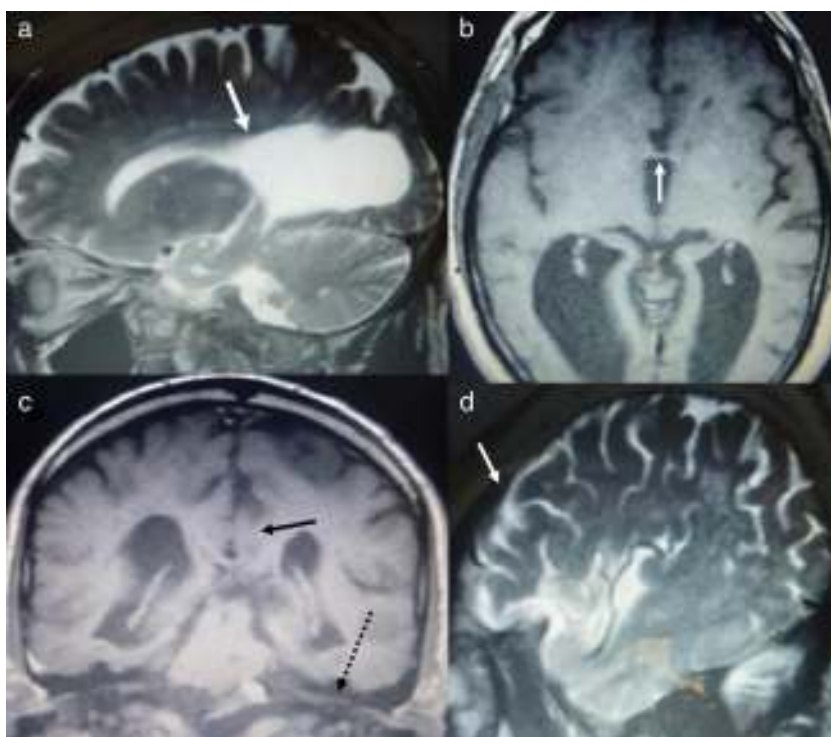


Figura 2 Imágenes de RMC del caso 2. a) Corte sagital en T2. Se ve la gran diferencia en el tamaño del ventrículo lateral, normal en la prolongación frontal y muy agrandado (a partir de la flecha) en la región occipital. b) Corte axial en T1. Se observa el tercer ventrículo con la flecha señalando la rodilla adelgazada del cuerpo calloso. c) Corte coronal en T1. Se ve el rodete del cuerpo calloso (flecha) cruzando la línea media a nivel de la fosa posterior (flecha punteada sobre la tienda del cerebelo). d) Corte sagital en T2. Se observan los surcos corticales frontales y occipitales que, a diferencia del caso 1, tienen similar ensanchamiento.

habiendo desarrollado normalmente las actividades de la vida diaria, es muy infrecuente. Las imágenes ponen en evidencia las malformaciones y obligan a efectuar los diagnósticos diferenciales de ventriculomegalias obstructivas y no obstructivas¹⁻⁵. *Caso 1*: es un hombre de 67 años, que presentó una brusca pérdida de consciencia, sin convulsiones ni liberación de esfínteres. Recuperó el conocimiento, las funciones cognitivas y la motricidad entre 1 a 2 min. En sus antecedentes había tenido un desarrollo madurativo normal y cumplió con trabajos administrativos hasta su jubilación. Hace 10 años presentó hipertensión arterial y se hallaba medicado con 5 mg de enalapril, 2 veces/día. Las exploraciones clínica, cardiológica y neurológica no determinaron anomalías a las 2 h del episodio. El electrocardiograma y la analítica de la sangre no presentaron alteraciones. En la urgencia se realizó una TCC, hallándose la dilatación ventricular posterior muy marcada y se internó para su estudio. Una RMC diagnosticó la CC y la agenesia parcial del cuerpo calloso. El electroencefalograma no presentó anomalías, descartándose crisis epilépticas de inicio en la vida adulta⁶. Al día siguiente, los test cognitivos y la exploración de praxias ideomotora, ideatoria y cinética de los miembros resultaron normales y no existía un síndrome de desconexión interhemisférica^{7,8}. Una punción lumbar no mostró fenómenos inflamatorios ni infecciosos. Por la estructura normal de los ventrículos frontales, quedó descartada la hidrocefalia de presión normal progresiva (ausencia de trastornos de la marcha, esfínteres y de la cognición) y su manifestación clínica transitoria dejó como diagnóstico probable a un

síncope, independiente de las malformaciones cerebrales. La *figura 1* muestra los hallazgos de CC y la malformación del cuerpo calloso. *Caso 2*: es un hombre de 60 años, que ingresó al hospital por una infección respiratoria y durante la hipertermia desarrolló un síndrome de confusión. El paciente, a lo largo de su historia, cumplió todas las actividades de la vida diaria independiente y desarrolló con normalidad su habitual trabajo de encargado de una propiedad horizontal. La exploración neurológica motora y en los nervios craneales fue irrelevante. La evaluación cardiológica y la clínica analítica de sangre estaban en límites normales. En la punción lumbar no se observó actividad inflamatoria. Por la RMC fue diagnosticada una CC y agenesia parcial del cuerpo calloso (*fig. 2*). Superada la hipertermia y la confusión, las escalas cognitivas y la exploración de las praxias, como en el caso 1, estuvieron normales. A la semana se dio el alta y su manera de caminar era normal y no había alteraciones en los esfínteres, descartándose la hidrocefalia progresiva de presión normal. También en este caso, el juicio clínico descartó que la malformación cerebral no tuviera relación con el síndrome de confusión. En ambos casos, el índice de Noorani et al. se reconoció mayor de 3 (CC)⁴, que advierte sobre un definido mayor diámetro en los ventrículos occipitales comparado con el de los ventrículos frontales. En el caso 1, se encontró que los surcos frontales fueron llamativamente de menor tamaño que en la mitad posterior, pero no pudo definirse una microgiria frontal. En la discusión de estos 2 casos internados en el 2013, no habiendo registros en las 3 décadas previas en el hospital, en ambos estuvo presente la enfermedad

de Whipple, que puede causar hidrocefalia simétrica o asimétrica. No había antecedentes en ambos casos para esta última enfermedad y el líquido cefalorraquídeo fue normal⁹. En una reciente publicación, a un paciente de 88 años le fue diagnosticada una agenesia del cuerpo calloso y CC, habiendo permanecido asintomático hasta esa edad avanzada, atribuyéndole a la neuroplasticidad cerebral la falta de expresión clínica de estas malformaciones¹⁰. La CC es una malformación congénita que dilata la mitad posterior de los ventrículos cerebrales, a menudo asociada con agenesia del cuerpo calloso total o parcial. Presenta una heterogeneidad de síntomas en la infancia y también puede evidenciarse en forma incidental en adultos asintomáticos. Debe ser diferenciada de la hidrocefalia de presión normal progresiva, sin adoptar conductas quirúrgicas, ya que la gran disparidad en el diámetro de los ventrículos occipital y frontal ayuda a definir a la malformación congénita.

Financiación

El trabajo no ha tenido fuentes de financiación. Todos los autores conocen el contenido y han dado su conformidad para la publicación del manuscrito.

Bibliografía

- Garg B. Colpocephaly an error of morphogenesis. *Arch Neurol.* 1982;39:243–6.
- Osborn AG. Disorders of neural tube closure. En: Osborn AG, editor. *Diagnostic neuroradiology.* 2nd ed. St. Louis: Mobsy; 1994. p. 29–35.
- Cheong JH. Atypical meningioma in the posterior fossa associated with colpocephaly and agenesis of the corpus callosum. *Hydrocephalus Acta Neurochir Suppl.* 2012;113:167–71.
- Noorani PA, Bodensteiner JB, Barnes PD. Colpocephaly: Frequency and associated findings. *J Child Neurol.* 1988;3:100–4.
- Esenwa CC, Leaf DE. Colpocephaly in adults. *BMJ Case rep* 2013. PubMed doi:10.1136/bcr-2013-009505.
- Wunderlich G. Adult-onset complex partial seizures as the presenting sign in colpocephaly: MRI and PET correlates. *Am J Neuroimaging.* 1996;6:192–4.
- Schwarb S, Koberle S, Spiegel R. The Alzheimer's Disease Assessment Scale (ADAS): An instrument for early diagnosis of dementia? *Int J Geriatr Psychiatry.* 1988;3:45–53.
- Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, editores. *Neurología clínica. Volumen I. Diagnóstico y tratamiento.* Barcelona: Editorial Elsevier; 2004. p. 127–33.
- Domínguez RO, Müller C, Davolos I, MacKeith P, Arias E, Taratuto AL. La enfermedad de Whipple: múltiples recaídas sistémicas y neurológicas. *Neurología.* 2013;28:57–9.
- Brescian NE, Curiel RE, Gass CS. Case study: A patient with agenesis of the corpus callosum with minimal associated neuropsychological impairment. *Neurocase.* 2013. PubMed PMID: 23962137.

E.L. Bartolomé^a, J.C. Cottura^b, R. Britos Frescia^c
y R.O. Domínguez^{d,*}

^a Departamento de Neurología, Hospital Sirio Libanés, Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

^b Departamento de Medicina Interna, Hospital Sirio Libanés, Buenos Aires, Argentina

^c Departamento de Medicina Interna, Hospital Sirio Libanés, Buenos Aires, Argentina

^d Departamento de Neurología, Hospital Sirio Libanés, Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: bartolomeeduardo@gmail.com (E.L. Bartolomé), juliocottura@hotmail.com (J.C. Cottura), rodneybritos@gmail.com (R. Britos Frescia), dominguezraulo@yahoo.com.ar, neurologiasirio@yahoo.com.ar (R.O. Domínguez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.11.001>