

# Deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa.

## Serie de casos clínicos

### *Glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency. A case series*

Bioq. Silvia Eandi Eberle<sup>a</sup>, Bioq. Nerina García Rosolen<sup>a</sup>, Bioq. Carolina Urtasun<sup>a</sup>, Dra. Gabriela Sciuccati<sup>a</sup>, Dra. Lilian Díaz<sup>a</sup>, Bioq. Valeria Savietto<sup>a</sup>, Dra. Andrea Candás<sup>a</sup>, Dra. Vanesa Avalos Gómez<sup>a</sup>, Dra. Carolina Cervio<sup>a</sup>, Dra. Mariana Bonduel<sup>a</sup> y Dra. Aurora Feliú Torres<sup>a</sup>

#### RESUMEN

Describimos las características clínicas y de laboratorio de 50 individuos con deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (D-G6PD). La D-G6PD representó el 1,1% de los diagnósticos realizados. Se detectó la coexistencia de D-G6PD con otra eritropatía: G6PD/Hb S en 2 pacientes y G6PD/esferocitosis congénita en 1 paciente.

Todos los varones (100%) presentaron una prueba de Brewer (PB) positiva, pero sólo el 56% de las mujeres la presentaron. La actividad enzimática media (AEM) de los varones fue de  $0,85 \pm 0,52$  U/g Hb. La AEM de las mujeres con PB positiva fue de  $3,82 \pm 1,26$  U/g Hb y fue de  $5,65 \pm 2,84$  U/g Hb en las mujeres con PB negativa.

Todos los individuos recibieron asesoramiento genético y la lista de fármacos y alimentos con efecto oxidante. Resaltamos la importancia de incluir una prueba de pesquisa en el estudio de las anemias, para detectar individuos asintomáticos y la coexistencia con otras eritropatías.

**Palabras clave:** *enzimopatía, G6PD, anemia hemolítica, ictericia.*

#### ABSTRACT

We describe the laboratory and clinical characteristics of 50 patients with glucose 6 phosphate dehydrogenase deficiency (G6PD). G6PD deficiency represented 1.1% of all the diagnosis made. Coexistence of G6PD with other erythropathy was detected as follow: G6PG/HbS 2 patients and G6PG/hereditary spherocytosis 1 patient.

A positive Brewer's test was found in 100% of males but in only 56% of women. Males had a mean enzymatic activity (MEA) of  $0.85 \pm 0.52$  U/g Hb. Women, with positive Brewer's test, showed a MEA of  $3.82 \pm 1.26$  U/g Hb, while the MEA of women with negative Brewer's test was  $5.65 \pm 2.84$  U/g Hb. Genetic counseling and the list of food and drugs potentially harmful was given to all patients.

The inclusion of simple screening tests, such as Brewer's test, in the study of anemia, enables us to detect asymptomatic males and carriers in whom this enzymopathy was co-inherited with another erythropathy.

**Key words:** *enzymopathy, G6PD, hemolytic anemia, jaundice.*

a. Servicio de Hematología-Oncología. Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Buenos Aires.

#### Correspondencia:

Dra. Aurora Feliú Torres: [afeliu@garrahan.gov.ar](mailto:afeliu@garrahan.gov.ar)

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 30-3-2011

Aceptado: 6-7-11

#### INTRODUCCIÓN

El eritrocito, desprovisto de núcleo y otras organelas, es incapaz de replicarse, sintetizar proteínas y realizar fosforilación oxidativa.<sup>1</sup> Necesita preservar los grupos sulfhidrilos de numerosas proteínas y prevenir el daño oxidativo, para garantizar una supervivencia aproximada de 120 días y cumplir con su función principal de transporte de oxígeno.

Para tal fin emplea diferentes vías metabólicas; entre ellas, la vía de las pentosas, cuya enzima clave es la glucosa-6-fosfato deshidrogenasa (G6PD).<sup>1</sup>

La G6PD tiene como función proveer NADPH al eritrocito, para contrarrestar el estrés generado por los agentes oxidantes y mantener al glutatión y otras proteínas en su forma reducida.<sup>2</sup>

La deficiencia de G6PD es la enzimopatía más frecuente y el quinto defecto congénito más común a nivel mundial; afecta a unos 400 millones de personas.<sup>1,3,4,5</sup> La distribución de esta patología es similar a la del paludismo; es más prevalente en África, Asia, el Mediterráneo y Medio Oriente, aunque debido a las constantes corrientes migratorias en la actualidad se la encuentra en todo el mundo.<sup>6</sup>

Se trata de un defecto genético ligado al cromosoma X, causado por mutaciones en el gen de la G6PD, que determina variantes proteicas con diferentes grados de actividad enzimática, asociadas a una amplia gama de fenotipos bioquímicos y clínicos.<sup>4</sup>

Las manifestaciones clínicas en los individuos deficientes varían desde casos asintomáticos hasta otros con ictericia neonatal, anemia hemolítica aguda desencadenada por agentes infecciosos, fármacos o alimentos (habas) y anemia hemolítica crónica no esferocítica (AHCNE).<sup>4,5</sup>

#### OBSERVACIÓN

Se realizó el estudio retrospectivo, descriptivo, longitudinal de los individuos (25 varones y 25 mujeres) con diagnóstico de deficiencia de G6PD, que consultaron entre marzo de 1991 y diciembre

de 2010. El estudio incluyó la historia clínica, el hemograma por impedancia eléctrica (autoanализador hematológico Coulter JT), el examen del frotis de sangre periférica, el recuento de reticulocitos, la electroforesis de hemoglobina (Hb) en gel de agar a pH alcalino (SEBIA), la cuantificación de Hb A<sub>2</sub> por cromatografía de intercambio aniónico (HELENA), la cuantificación de Hb fetal por desnaturalización alcalina, la prueba de resistencia osmótica eritrocitaria, el metabolismo del hierro, la prueba de Brewer para pesquisa de la deficiencia de G6PD y la cuantificación de la actividad de G6PD (Trinity Biotech).<sup>7</sup>

Todos los individuos fueron estudiados lejos de las transfusiones o del episodio hemolítico agudo, excepto los individuos con AHCNE.

En el período mencionado se evaluaron 4642 individuos y la deficiencia de G6PD representó el 1,1% de los diagnósticos realizados.

La mediana de edad de los 25 varones deficientes fue de 10,47 años (intervalo: 0,24-56,4) mientras que la mediana de edad de las 25 mujeres fue de 34,3 años (intervalo: 2,6-55,4).

Los motivos de consulta de 13 de los 25 varones fueron: anemia (9 pacientes), litiasis vesicular (1 paciente) y asesoramiento terapéutico (3 pacientes). Los 12 varones restantes fueron asintomáticos y sólo se detectaron al estudiar a los familiares de los probandos iniciales afectados por otras anemias hereditarias: 5 individuos por estudio familiar de enzimopatía; 6 por estudio familiar de hemoglobinopatía y 1 por estudio familiar de membranopatía.

Las manifestaciones clínicas de los 13 pacientes sintomáticos fueron anemia neonatal 23%, ictericia neonatal 77%, AHCNE 54%, crisis hemolíticas asociadas a infecciones 92%, ictericia relacionada con crisis hemolítica 46%, ictericia no relacionada con crisis hemolítica 15% y litiasis vesicular 31%.

La prueba de Brewer fue positiva en el 100% de los varones deficientes, mientras que sólo 14 de 25 mujeres (56%) la presentaron.

La actividad enzimática media y su desvío estándar de todos los varones deficientes fue de  $0,85 \pm 0,52$  U/g Hb (VN: 4-13 U/g Hb). La actividad enzimática media de las mujeres con prueba de Brewer positiva fue de  $3,82 \pm 1,26$  U/g Hb y de  $5,65 \pm 2,84$  U/g Hb en las que la presentaron negativa.

La coexistencia de deficiencia de G6PD y otra patología eritrocitaria se detectó en 3 pacientes: dos varones asintomáticos, que heredaron G6PD y Hb S, y en una niña con diagnóstico de

esferocitosis congénita, cuyo padre, asintomático, presentaba la deficiencia enzimática.

En relación al tratamiento, de los 10 pacientes con ictericia neonatal, 8 requirieron luminoterapia y uno exsanguinotransfusión. Ocho de 12 pacientes con crisis hemolíticas requirieron transfusiones de concentrados de glóbulos rojos. La colecistectomía sólo se practicó en 3 de los 4 pacientes con litiasis vesicular. Todos los pacientes con AHCNE fueron suplementados con ácido fólico 1 mg/día.

Todos los pacientes y sus familiares recibieron asesoramiento genético y la lista de fármacos y alimentos con posible efecto oxidante.<sup>8</sup> (Tabla 1)

## DISCUSIÓN

La deficiencia de G6PD constituye el defecto enzimático más común en los seres humanos. La mayoría no presenta síntomas a lo largo de la vida. Sin embargo, una proporción de los individuos deficientes desarrolla ictericia neonatal o anemia hemolítica aguda, las cuales, sin un tratamiento adecuado, pueden causar óbito o daño neurológico permanente.<sup>4</sup>

El manejo de esta enzimopatía se basa en prevenir las crisis de hemólisis y evitar la ingesta de alimentos y fármacos potencialmente oxidantes.<sup>8</sup>

En nuestra serie, la deficiencia de G6PD representó el 1,1% de los diagnósticos efectuados en 19 años. Esta cifra no permite estimar la prevalencia de la patología en el país, pues la población que asiste al hospital está sesgada por las características de atención de la institución.

Las pruebas de pesquisa, como la de Brewer, permiten identificar a los varones deficientes, y se las debe confirmar mediante la cuantificación enzimática. Sin embargo, esta prueba no debe realizarse en plena crisis hemolítica o en presencia de un recuento de reticulocitos alto, debido a que los glóbulos rojos más jóvenes tienen una actividad enzimática mayor que las células maduras y puede obtenerse un resultado negativo falso. En los neonatos, que poseen una población eritrocitaria con características fisiológicas particulares, esta prueba puede dar resultados negativos.<sup>4</sup>

Las mujeres, como resultado de la inactivación al azar del cromosoma X, presentan mosaicismo, lo cual determina una deficiencia enzimática parcial. Las mujeres heterocigotas con inactivación sesgada del cromosoma X tienen un espectro de actividad que varía desde el hemocigota al normal; por ello, sólo el análisis molecular permite un diagnóstico definitivo en ellas.<sup>4</sup> En nuestra población, en 11 mujeres (44%) la prueba de Brewer fue negativa, pero se asumió que eran portadoras de

TABLA 1. Fármacos y alimentos que deberían ser evitados por los pacientes deficientes de G6PD

NOMBRE	RIESGO	VARIANTES de G6PD
Acetanilida	Alto	Mediterránea, asiática
Acetilfenilhidrazina	Alto	Todas
Ácido nalidíxico	Alto	Mediterránea, asiática
Ácido acetilsalicílico	Alto	Mediterránea, asiática
Arsina	Alto	Todas
Azul de metileno	Alto	Todas
Azul de toluidina	Alto	Todas
Beta naftol (2 Naftol)	Alto	Todas
Ciprofloxacina	Alto	Mediterránea, asiática
Cloranfenicol	Alto	Mediterránea, asiática
Cloroquina	Alto	Mediterránea, asiática
Dapsona (diafenilsulfona)	Alto	Todas
Dimercaprol	Alto	Todas
Doxorrubicina	Alto	Mediterránea, asiática
Estibofeno	Alto	Todas
Fenacetina (acetofenetidina)	Alto	Mediterránea, asiática
Fenazopiridina	Alto	Mediterránea, asiática
Fenilhidrazina	Alto	Todas
Furazolidona	Alto	Todas
Glibenclamida	Alto	Mediterránea, asiática
Glucosulfona sódica	Alto	Todas
Habas	Alto	Todas
Menadiol (vitamina K4)	Alto	Todas
Menadiona (menaftona)	Alto	Todas
Menadiona sódica bisulfito (vitamina K3)	Alto	Todas
Mepacrina	Alto	Mediterránea, asiática
Mesalazina-ácido 5 aminosalicílico	Alto	Mediterránea, asiática
Naftaleno puro (naftalina)	Alto	Todas
Niridazole	Alto	Todas
Nitrito de isobutilo	Alto	Mediterránea, asiática
Nitrofurantoina	Alto	Todas
Nitrofurazona	Alto	Todas
Pamaquín	Alto	Todas
Pentaquina	Alto	Todas
Primaquina	Alto	Todas
Probenecid	Alto	Todas
Sulfacetamida	Alto	Todas
Sulfadimidina	Alto	Todas
Sulfafurazol (sulfisoxazol)	Alto	Mediterránea, asiática
Sulfametoxazol	Alto	Todas
Sulfanilamida	Alto	Todas
Sulfapiridina	Alto	Todas
Sulfasalazina, salazosulfapiridina	Alto	Todas
Sulfoxona sódica	Alto	Todas
Tiazosulfona	Alto	Mediterránea, asiática
Trinitrotolueno (2,4,6 Trinitotolueno)	Alto	Mediterránea, asiática
Urato oxidasa	Alto	Mediterránea, asiática
Ácido ascórbico	Bajo	Todas
Ácido para-aminobenzoico	Bajo	Todas
Ácido fraiprofénico	Bajo	Todas
Aminofenazona (aminopirina)	Bajo	Todas
Antazolina (antistina)	Bajo	Todas
Cloguanida	Bajo	Todas
Colquicina	Bajo	Todas
Difenilhidramina	Bajo	Todas
Dopamina (L-dopa)	Bajo	Todas
Estreptomina	Bajo	Todas
Fenazona (antipirina)	Bajo	Todas
Fenilbutazona	Bajo	Todas
Fenitoína	Bajo	Todas
Fitomenadiona (vitamina K1)	Bajo	Todas
Isoniazida	Bajo	Todas
Norfloxacina	Bajo	Todas
Paracetamol (acetaminofeno)	Bajo	Todas
Primetamina	Bajo	Todas
Procainamida	Bajo	Todas
Quinidina	Bajo	Todas
Quinina	Bajo	Todas
Sulfacitina	Bajo	Todas
Sulfadiazina	Bajo	Todas
Sulfaguanidina	Bajo	Todas
Sulfamerazina	Bajo	Todas
Sulfametoxipiridazina	Bajo	Todas
Trihexifenidilo (benzhexol)	Bajo	Todas
Trimetropima	Bajo	Todas
Tripelenamina	Bajo	Mediterránea, asiática

la deficiencia por haber tenido hijos varones con manifestaciones clínicas y diagnóstico confirmado de la deficiencia de G6PD.

Por otra parte, de no haber sido incluida esta prueba en el algoritmo diagnóstico de los pacientes con anemia (hemolíticas o no), 12 (24%) varones asintomáticos no hubieran sido diagnosticados.

Lo expuesto resalta la importancia de incluir una prueba de pesquisa, sencilla y económica, en la estrategia diagnóstica de todo paciente con anemia, ictericia neonatal o litiasis vesicular; dicha prueba permite identificar al 100% de los varones deficientes (sintomáticos o no) y brindarles, a ellos y a su familia, el asesoramiento genético y terapéutico adecuados. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mc Mullin M. The molecular basis of disorders of red cell enzymes. *J Clin Pathol* 1999;52:241-244.
2. Nathan and Oski's. Hematology of Infancy and Childhood. 7<sup>th</sup> ed. Filadelfia: Saunders. 2009; págs. 883-907.
3. Ramírez-Cheine J, Zarante I. Deficiencia de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa: situación actual, su relación con malaria y estrategias para calcular su prevalencia. *Univ Med Bogotá Colombia* 2009; 50(1):58-76.
4. Cappellini MD, Fiorelli G. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Lancet* 2008; 371(9606):64-74.
5. Fiorelli G, Martínez di Montemuro F, Cappellini MD. Chronic non-spherocytic haemolytic disorders associated with glucose-6-phosphate dehydrogenase variants. *Baillieres Best Pract Res Clin Haematol* 2000; 13(1):39-55.
6. Beutler E. G6PD: population genetics and clinical manifestations. *Blood Rev* 1996;10(1):45-52.
7. Lewis SM, Bain BJ, Bates I. Dacie and Lewis' Practical Haematology. 10<sup>th</sup> ed. Filadelfia: Churchill Livingstone. 2006; págs. 205-237.
8. WHO Working Group. Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. *Bull. World Health Org* 1989; 67:601-611.

## Derivación cistoperitoneal en el tratamiento quirúrgico de los quistes aracnoideos intracraneales. Análisis de 49 casos

*Cisto-peritoneal shunt in the surgical treatment of intracranial arachnoid cysts. An analysis of 49 cases*

Dr. Miguel Gelabert-González<sup>a</sup>

### RESUMEN

Los quistes aracnoideos (QA) son lesiones ocupantes de espacio, de carácter benigno, formadas por una membrana aracnoidea con líquido cefalorraquídeo en su interior. La controversia sobre cuál es la mejor opción de tratamiento continúa abierta; existe debate sobre cuándo fenestrar el quiste o implantar una derivación. Analizamos los resultados quirúrgicos en una serie de pacientes pediátricos operados mediante la implantación de una derivación cistoperitoneal. Incluimos en el estudio 49 niños con diagnóstico de QA intracraneal tratados mediante la implantación de una válvula cistoperitoneal. La serie consta

de 31 niños y 18 niñas, con un promedio de edad de 4,9 años (intervalo de 1 semana-16 años). El cuadro clínico predominante fue la hipertensión intracraneal en 26 niños (53%). Hubo 12 complicaciones en 10 niños. Concluimos que los quistes aracnoideos se localizan predominantemente en la fosa temporal y que la implantación de una válvula cistoperitoneal en los pacientes de menor edad es eficaz para controlar los síntomas. **Palabras clave:** derivación cistoperitoneal, quiste aracnoideo intracraneal, tratamiento quirúrgico, resultados quirúrgicos.

### SUMMARY

Arachnoid cysts are benign space-occupying lesions formed by an arachnoid membrane containing cerebrospinal fluid. Controversy continues regarding the optimal surgical management. There is ongoing debate regarding whether to fenestrate or to perform shunting of the cyst. We present a single-institution experience on surgical treatment of arachnoid cyst using cistoperitoneal shunt. This serie includes 49 children (31 males/18 females) with a diagnosis of intracranial arachnoid cyst and average age of 4-9 years (range 1-16). The predominant symptom was intracranial hypertension in 26 patients (53%). There were 12 complications in 10 patients.

We conclude that arachnoid cyst are located predominantly in the temporal fossa. Cisto-peritoneal shunt is a good option in the younger children and have improved clinical symptoms. **Key words:** cisto-peritoneal shunt, intracranial arachnoid cyst, surgical treatment, surgical results.

a. Departamento de Cirugía.  
Universidad de Santiago de Compostela. España.

Correspondencia:  
Dr. Miguel Gelabert-González  
miguel.gelabert@usc.es

Conflicto de intereses:  
Ninguno que declarar.

Recibido: 7-1-2011  
Aceptado: 20-5-2011

## INTRODUCCIÓN

Los quistes aracnoideos (QA) son colecciones extracerebrales de líquido cefalorraquídeo rodeadas por una membrana aracnoidea; su carácter es benigno y constituyen en la infancia alrededor del 10% de todos los procesos expansivos intracraniales.<sup>1,2</sup> La mayoría se detecta en las primeras dos décadas de la vida y se diagnostican con menor frecuencia en adultos y en ancianos.<sup>2,3</sup> Las manifestaciones clínicas dependerán de diversos factores, como la edad, la topografía y el tamaño.<sup>4</sup>

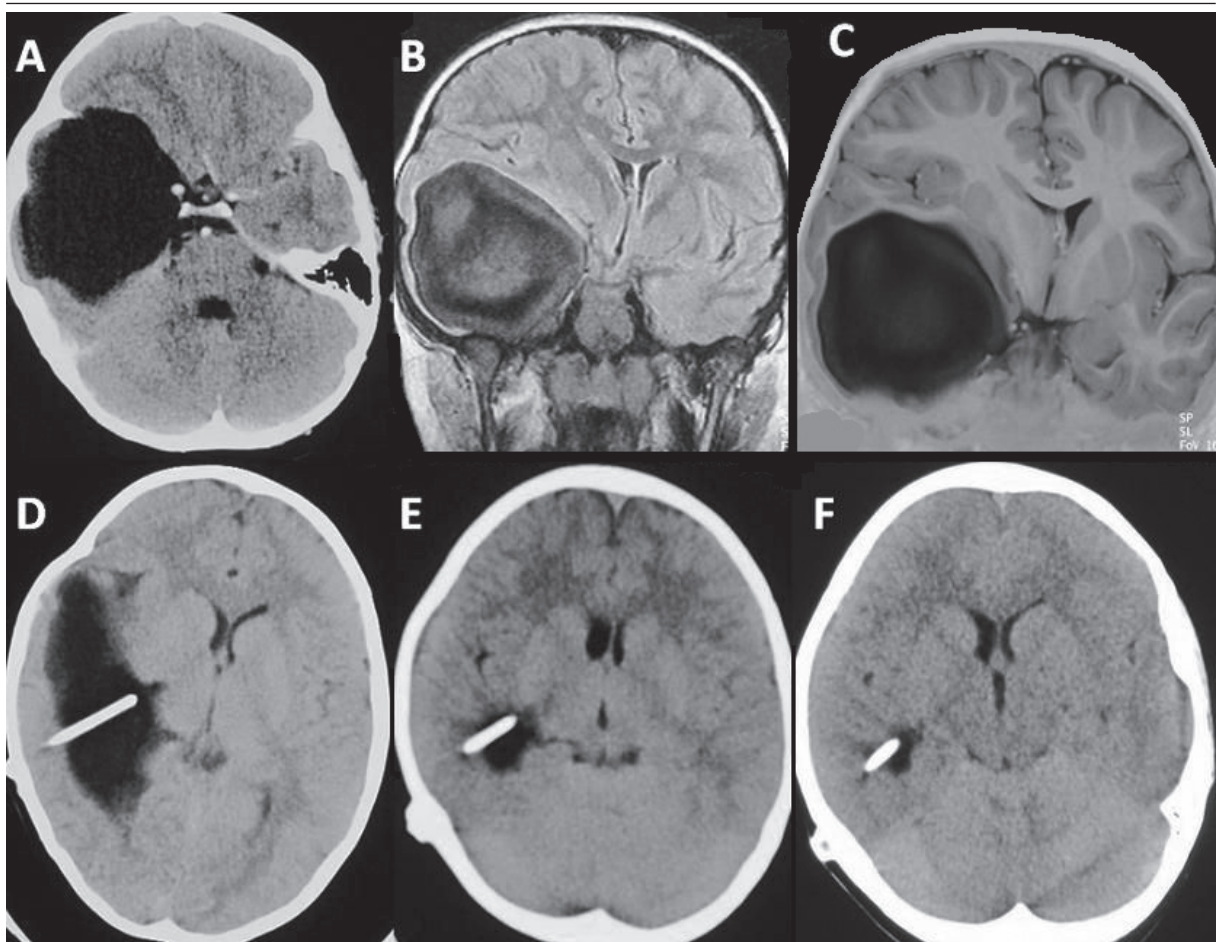
El objetivo del tratamiento es controlar la sintomatología, que desaparece en la mayoría de los casos, aunque no se consiga reducir de forma completa el tamaño del quiste. Existe una gran controversia en cuanto a la técnica quirúrgica por emplear: la craneotomía con fenestración de las

membranas y su comunicación con las vías naturales de circulación del LCR,<sup>2,5,6</sup> la colocación de una derivación desde el quiste a otra cavidad, fundamentalmente el peritoneo;<sup>7</sup> y la fenestración endoscópica del quiste, que es un procedimiento mínimamente invasivo con menor riesgo para el paciente y con resultados quirúrgicos satisfactorios.<sup>8</sup> Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico de los QA en una serie infantil en la cual se empleó una derivación cistoperitoneal.

## POBLACIÓN Y MÉTODOS

Se trata de un estudio de tipo transversal, retrospectivo, que analizó un grupo de pacientes con diagnóstico de quiste aracnoideo intracranial, tratados quirúrgicamente en el período compren-

Figura 1. Tomografía computarizada (A) y resonancia magnética (B-C) correspondientes a un QA silviano. Tomografías computarizadas realizadas a los 7 días (D), 1 mes (E) y 1 año (F) después de implantada una derivación peritoneal, que muestran la progresiva reducción del quiste.



QA: quiste aracnoideo.

dido entre enero de 1985 y diciembre del 2009, mediante la implantación de una válvula.

Durante este período se trataron 93 pacientes con el diagnóstico de QA y se seleccionaron los 49 casos tratados mediante una derivación cistoperitoneal. Los criterios seguidos para esta técnica fueron: quistes aracnoideos preferentemente supratentoriales, niños de menor edad y preferencias del cirujano. El resto de las técnicas quirúrgicas empleadas en los otros niños fueron: craneotomía con fenestración de las membranas (31 casos); implantación de una válvula ventriculoperitoneal (8 casos) y fenestración endoscópica (5 casos). Analizamos, además de los datos epidemiológicos básicos, el síntoma de inicio, los datos de exploración clínica más relevantes, las pruebas neurorradiológicas practicadas, el tratamiento realizado y sus complicaciones, los resultados quirúrgicos y la evolución. Se ha podido realizar el seguimiento clínico y radiológico de todos los pacientes al menos durante 1 año.

## RESULTADOS

El estudio está constituido por 49 pacientes, 31 varones (63,2%) y 18 mujeres (36,8%), con un promedio de edad de 4.9 años (intervalo de 1 semana a 16 años) y con una mediana de 4 años.

**Síntoma guía:** el síntoma predominante fue la hipertensión intracraneal (caracterizado por cefalea, vómitos, fontanela tensa, etc.) que se verificó en 26 niños (53%), 17 (34,6%) de los cuales presentaban además incremento del perímetro cefálico; el resto de los síntomas pueden observarse en la *Tabla 2*.

**Técnicas de diagnóstico:** la ecografía transfontanelar se realizó en 9 niños, todos ellos lactantes menores de 6 meses; la tomografía computarizada (TC) se empleó en el diagnóstico de la totalidad de los pacientes; mientras que la resonancia magnética (RM), que se empleó solo a partir de 1988, se realizó en 33 niños.

**Tratamiento:** todos los pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente mediante derivación cistoperitoneal (*Figura 1*). En 37 casos (anteriores a 1996) se empleó una válvula de presión constante (22 de presión baja y 15 de presión media), en los restantes 12 pacientes se empleó una derivación de presión regulable. La válvula se mantuvo en todos los pacientes, aun en aquellos en los que había constancia de que la derivación era no funcionante.

**Evolución:** el tiempo promedio de seguimiento es de 9,7 años (intervalo 13 meses-29 años) y se perdió el seguimiento de 7 pacientes después de

Tabla 1. Distribución por localización y sexo

Localización	varones	mujeres	Total (%)
<b>Supratentoriales</b>	31	16	47 (95,6)
Silvianos	18	7	25 (51)
Línea media	8	4	12 (24,4)
Convexidad	5	4	9 (18,3)
Ventricular	0	1	1 (2,1)
<b>Infratentoriales</b>	0	2	2 (4,2)

Tabla 2. Sintomatología del quiste aracnoideo

Síntoma	Nº casos (%)
Hipertensión intracraneal	26 (53)
Macrocefalia	17 (34)
Crisis epiléptica	7 (14,2)
Deformidad craneal	7 (14,2)
Cefalea	3 (6,1)
Parálisis VI par	2 (4)
Hemiparesia	1 (2)

Tabla 3. Resultados y complicaciones del tratamiento

Localización	Reducción de volumen	Resolución completa	Obstrucción valvular	Infección valvular	Dependencia valvular
<b>Supratentoriales</b>					
Silvianos	13	12	2	1	0
Línea media	9	3	1	1	1
Convexidad	6	3	1	0	1
Ventricular	1	0	0	0	0
<b>Infratentoriales</b>	2	0	1	0	0

un control postoperatorio promedio de 4 años. En todos los casos se consiguió el alivio de la sintomatología y se pudo constatar también una reducción en el tamaño de los quistes en 31 casos (63,2%); en los 18 restantes (36,8%), la reducción del volumen fue completa.

Se presentaron 12 complicaciones relacionadas con la válvula implantada (24,4%) en 10 pacientes. En 5 casos se trató de obstrucción del catéter/válvula, que precisó recambio en todos ellos (en 2 niños, en 2 ocasiones). Dos derivaciones se infectaron y fue necesario extraerlas y reimplantarlas con posterioridad. Dos pacientes presentaron un cuadro de dependencia valvular que obligó a mantener la derivación en presión baja de forma permanente. Un niño cursó con dolor abdominal continuo, que obligó a reimplantar el catéter distal a nivel atrial (Tabla 3).

No hubo evidencia de que los niños con complicaciones relacionadas con la válvula implantada presentasen alguna secuela neurológica.

## DISCUSIÓN

Los QA tienen una incidencia del 1% de las lesiones intracraneales en la etapa infantil. Son más frecuentes en varones que en mujeres y la mayoría se detecta en las dos primeras décadas de la vida.<sup>1,2</sup> En nuestra serie, el 63,2% de los pacientes eran varones, cifra ligeramente inferior a las comunicadas por otros autores. Al-Holou et al.<sup>8</sup> publican una revisión de 11 738 pacientes menores de 18 años sometidos a estudio con RM por diferentes motivos; diagnosticaron un total de 309 QA con una prevalencia total de 2,6% y del 67,6% en varones; cifras que deben tomarse con cierta precaución pues los pacientes estudiados tenían alguna sintomatología neurológica, es decir, no se trataba de una serie aleatorizada ni de individuos sanos.

En los recién nacidos, los QA suelen presentarse con un crecimiento anormal del perímetro cefálico, sobre todo si se acompañan de hidrocefalia obstructiva; también, pueden ocasionar deformidad en el cráneo cuando están situados en la convexidad.<sup>1,2</sup> En niños mayores, la sintomatología es similar a la de un proceso expansivo tumoral, aunque en ocasiones pueden presentarse con hemorragias intraquísticas, o como un higroma subdural espontáneo o secundario a un traumatismo craneal.<sup>9-11</sup>

Las dos principales cuestiones que se plantean ante un niño con QA son identificar qué quistes deben ser tratados quirúrgicamente y cuál es la técnica más adecuada para cada paciente.<sup>2</sup> La ac-

titud expectante debe considerarse en los quistes de pequeño volumen y, sobre todo, en los asintomáticos diagnosticados al practicar un estudio neurorradiológico por otro motivo, pues en alguna ocasión, el QA puede incluso remitir espontáneamente.<sup>11,12</sup> Sin embargo, ante una opción conservadora, debe valorarse el riesgo de una complicación aguda del quiste, que requerirá cirugía de urgencia, como es la ruptura del QA, tanto espontánea como tras un traumatismo craneal.<sup>9</sup>

La segunda cuestión es seleccionar el mejor tratamiento para cada caso. La craneotomía con fenestración de las membranas es una técnica eficaz que, en nuestra opinión, debe reservarse para niños mayores y adultos ya que supone una mayor agresividad, su índice de complicaciones oscila en 10-20% y, para Boutarouch et al.,<sup>13</sup> existe un alto índice de recidivas de los quistes después de la cirugía. La implantación de una derivación cistoperitoneal permite el vaciamiento lento del quiste hacia el peritoneo, favorece una reexpansión progresiva del cerebro circundante y reduce las posibles complicaciones derivadas de la descompresión brusca del encéfalo, sobre todo con el empleo de válvulas programables.<sup>14</sup> Su principal indicación es en niños pequeños que presentan quistes grandes, sobre todo de localización en la convexidad cerebral. Sin embargo, el principal problema del empleo de una derivación cistoperitoneal o ventriculoperitoneal, estriba en el índice de complicaciones derivadas, que en nuestra experiencia alcanza un 24,4%. Aunque no es una complicación habitual, en dos casos pudimos detectar una dependencia valvular (en dos pacientes con obstrucción de la derivación a los 2 y 5 años de su implantación), complicación importante que obligó a mantener la derivación de manera permanente, aunque nuestra práctica habitual no incluye la extracción valvular, excepto ante una complicación grave. Entre los factores que guardan una relación estrecha con la dependencia valvular se encuentran los pacientes más jóvenes, con quistes grandes, la colocación de una válvula de presión baja y que esté implantada durante un largo período. En nuestros últimos pacientes empleamos una válvula programable que nos permite modificar la presión de apertura de la válvula, con lo cual disminuye de forma importante la dependencia valvular. Recientemente, Alexiou et al.,<sup>15</sup> publican una serie de 92 pacientes pediátricos con quistes aracnoideos de diferentes localizaciones, 89 de los cuales fueron tratados mediante implantación de una derivación, que en 67 casos fue de tipo cistoperitoneal. En todos se consiguió

el control total de la sintomatología, pero hubo un 39% de complicaciones valvulares (34 pacientes) y 13 niños precisaron más de una revisión.

Sin lugar a dudas, el tratamiento óptimo para los QA es la fenestración endoscópica cuando se la puede realizar de forma segura, ya que, además de controlar la sintomatología, se reducen de forma notable las complicaciones. Hinojosa et al.,<sup>16</sup> presentan en el año 2001 una serie de 7 pacientes con QA supraselar, que no habían recibido otros tratamientos previos y fueron tratados mediante fenestración endoscópica complementada con ventriculocisternostomía en 5 de ellos, y la implantación de una derivación desde el quiste en el paciente más antiguo de la serie, sin presentar complicaciones importantes. ■

## BIBLIOGRAFÍA

- Oberbauer RW, Haase J, Pucher R. Arachnoid cyst in children: a European cooperative study. *Childs Nerv Syst* 1992; 8(5):281-6.
- Gelabert-González M. Quistes aracnoideos intracraneales. *Rev Neurol* 2004; 39(12):1161-6.
- Gelabert M, García A, García A, Prieto A, et al. Quiste aracnoideo interhemisférico en el anciano. *Neurocirugía* 1997; 8(3):233-6.
- Artico M, Cervoni L, Salvati M, Fiorenza F, Caruso R. Supratentorial arachnoid cysts: clinical and therapeutic remarks on 46 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1995; 132(1-3):75-8.
- Ciricillo SF, Gogen PH, Harsh GR, Edwards MS. Intracranial arachnoid cysts in children. A comparison of the effects of fenestration and shunting. *J Neurosurg* 1991; 74(2):230-5.
- Germanò A, Caruso G, Caffo M, Baldari S, et al. The treatment of large supratentorial arachnoid cysts in infants with cystperitoneal shunting and Hakim programmable valve. *Childs Nerv Syst* 2003; 19(3):166-73.
- Di Rocco F, James SR, Roujeau T, Puget S, et al. Limits of endoscopic treatment of sylvian arachnoid cysts in children. *Childs Nerv Syst* 2010; 26(2):155-62.
- Al-Holou WN, Yew AY, Boomsaad ZE, Garton HJL, et al. Prevalence and natural history of arachnoid cysts in children. *J Neurosurg Pediatr* 2010; 5(6):578-85.
- Gelabert-González M, Fernández-Villa JM, Cutrín-Prieto JM, García-Allut A, Martínez-Rumbo R. Arachnoid cyst rupture with subdural hygroma: report of three cases and literature review. *Childs Nerv Syst* 2002; 18(11):609-13.
- Sosa F, Rodríguez F, Palma F, Zuccaro G. Presentación inusual de los quistes aracnoideos. *Rev Argent Neuroc* 2006; 20(3):121-5.
- Gelabert-González M, Serramito-García R, García-Allut A. Resolución espontánea de quiste aracnoideo intracraneal. *Neurocirugía* 2008; 19(4):361-4.
- Seizeur R, Forlodou P, Coustans M, Dam-Hieu P. Spontaneous resolution of arachnoid cysts: review and features of an unusual case. *Acta Neurochir (Wien)* 2007; 149(1):75-8.
- Boutarbouch M, El Quahabi A, Rifi L, Arkha Y, et al. Management of intracranial arachnoid cysts: Institutional experience with initial 32 cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2008; 110(1):1-7.
- Vega A, Cohn F, Diegopérez J, Zepeda E. Factores de riesgo asociados a las complicaciones del tratamiento quirúrgico de los quistes aracnoideos intracraneales en pacientes adultos. Análisis retrospectivo de una serie de casos. *Neurocirugía* 2009; 20(5):454-60.
- Alexiou GA, Varela M, Sfakianos G, Prodromou N. Shunting for the treatment of arachnoid cysts in children. *Neurosurgery* 2010; 67(6):1632-6.
- Hinojosa J, Esparza J, Muñoz MJ, Valencia J. Tratamiento endoscópico de quistes aracnoideos supraselares. *Neurocirugía* 2001; 12(6):482-8.