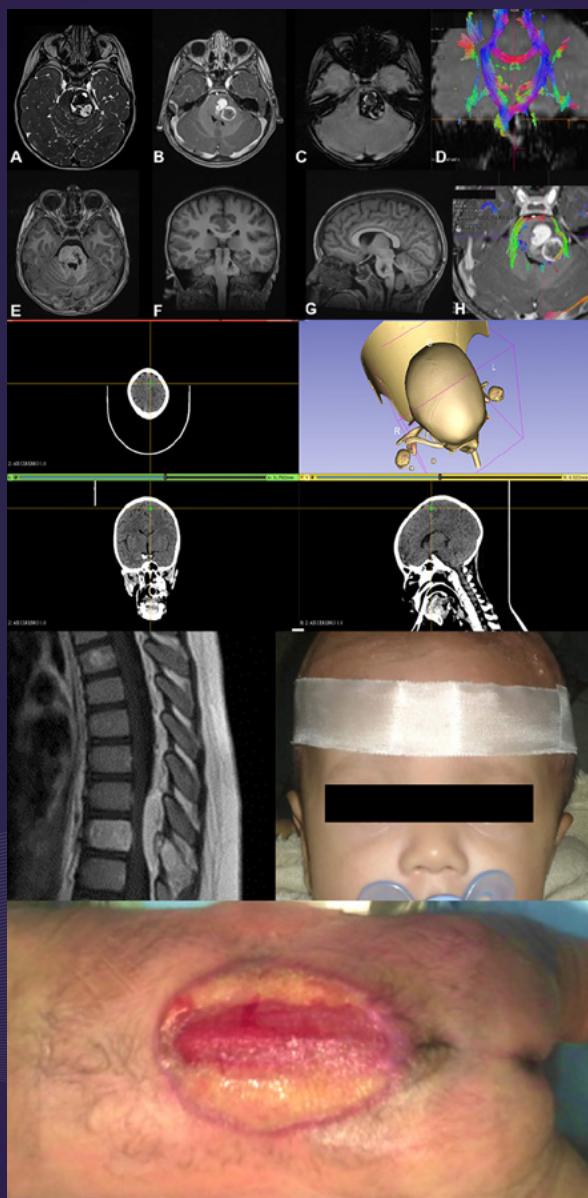


REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

SUPLEMENTO ESPECIAL NEUROCIRUGÍA PEDIÁTRICA



ASOCIACIÓN ARGENTINA DE
Neurocirugía

Órgano de Difusión de la
Asociación Argentina de Neurocirugía

REGLAMENTO DE PUBLICACIONES

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES

La Revista Argentina de Neurocirugía es el órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía, que tiene por objetivo difundir la experiencia de los neurocirujanos y especialidades afines respecto a los avances que se produzcan en el estudio, diagnóstico y tratamiento de la patología neuroquirúrgica en particular o las neurociencias en general. Es una publicación de acceso abierto (libre y gratuito) que solo publica material original e inédito.

Tipos de artículos:

- Artículo Original:** se comunicarán los resultados de estudios de diagnóstico clínico y quirúrgicos. Se organizarán en Introducción, Objetivos, Material y método, Resultados, Discusión y Conclusión. Resumen en español: Introducción, Objetivos, Material y método, Resultado y Conclusión. Resumen en inglés: Background, Objectives, Methods, Results, Conclusion.
- Artículo de Revisión:** serán una actualización del conocimiento en temas controvertidos; incluye a las revisiones sistemáticas y se organizarán en Introducción, Objetivos, Material y método, Resultados, Discusión y Conclusión. Resumen en español: Introducción, Objetivos, Material y método, Resultado y Conclusión. Resumen en inglés: Background, Objectives, Methods, Results, Conclusion.
- Artículo de Opinión:** incluye bibliografía comentada con el análisis de uno o más artículos publicados en otras revistas, ya sea por su impacto en la actividad científica de la especialidad o por ser un tema de última actualidad. Se puede organizar a criterio específico del Autor.
- Ensayos:** reúne artículos sobre historia de la neurocirugía, ejercicio profesional, ética médica u otros relacionados con los objetivos de la revista. La organización y estructuración del artículo quedará a criterio del Autor.
- Casos Clínicos:** se comunicará un caso (o varios) que sean de interés (por lo inusual de su presentación, epidemiología o estrategia diagnóstico-terapéutica) en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en Introducción, Objetivos, Descripción del Caso, Intervención, Discusión y Conclusión. Los Videos publicados pertenecerán a esta sección y seguirán en el relato el siguiente orden sugerido: Introducción, Objetivos, Descripción del Caso, Intervención, Discusión y Conclusión. Resumen en español: Introducción, Objetivos, Descripción del caso e Intervención, Conclusión. Resumen en inglés: Background, Objectives, Case description and surgery, Conclusion.
- Notas Técnicas:** se describirán nuevas técnicas o instrumental novedoso en forma breve. Las referencias no deberán ser mayores a 15. Se organizarán en Introducción, Objetivos, Descripción del Instrumental y/o Técnica, Discusión y Conclusión. Resumen en español: Introducción, Objetivos, Descripción del Instrumental (y/o técnica), Conclusión. Resumen en inglés: Background, Objectives, Device description (and/or technique), Conclusion.
- Cartas al Editor:** incluirán críticas y/o comentarios sobre las publicaciones. Estas, si son adecuadas, serán publicadas con el correspondiente derecho a réplica de los autores aludidos.

Recuerde que los trabajos pueden ser enviados únicamente en forma on-line a través del formulario en nuestro sitio web.

Para consultar el reglamento completo:
www.ranc.com.ar

Recuerde que los trabajos pueden ser enviados únicamente en forma on-line
a través del formulario en nuestro sitio web.

Editores Responsables RANC
Asociación Argentina de Neurocirugía
Pampa 1391, 4º Piso, Oficina 401 (1428), Buenos Aires, Argentina
Teléfono:(011) 4788-8920/(011) 4784-0520

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Fundada en 1984

Órgano de difusión de la Asociación Argentina de Neurocirugía (AANC)

Comité Editorial

Editor en Jefe

Martín Guevara

Servicio Neurocirugía, Hospital Universitario CEMIC
(Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas "Norberto Quirno"),
Ciudad de Buenos Aires, Argentina
División Neurocirugía, Hospital "J. A. Fernández",
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.
martinguevara2@gmail.com

Editor Asociado

P. Tomás Funes

Sanatorio Anchorena y Sanatorio Otamendi y Miroli,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina
pedrotomasfunes@gmail.com

Secretario

Santiago Driollet Laspiur

Servicio de Neurocirugía Funcional, Hospital Nacional
"Prof. Alejandro Posadas", Provincia de Buenos Aires, Argentina
sdriollet@yahoo.com

Comité de expertos

Pablo Augusto Rubino

Servicio de Neurocirugía, Hospital Alemán,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina
pabrubino@hotmail.com

Ramiro Gutiérrez

Servicio de Neurocirugía y Cirugía de Columna, Clínica
Güemes, Luján, Provincia de Buenos Aires, Argentina
ramirogtgutierrez@gmail.com

Mauro Ruella

Servicio de Neurocirugía, Fundación para la Lucha contra la
Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad
de Buenos Aires, Argentina
mauro.r_09@hotmail.com

Francisco Mannará

División Neurocirugía, Hospital "J. A. Fernández",
Ciudad de Buenos Aires, Argentina
franciscomannara77@gmail.com

Emiliano Lorefice

Sanatorio Anchorena y Sanatorio Otamendi y Miroli,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina
elorefice.md@gmail.com

Clara Martín

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Alta Complejidad El
Cruce, Florencio Varela, Provincia de Buenos Aires, Argentina
cla.martinb@gmail.com

Gilda Di Masi

División Neurocirugía, Hospital de Clínicas "José de San
Martín", Ciudad de Buenos Aires, Argentina
gildadimasi@gmail.com

Romina Argañaraz

División Neurocirugía, Hospital de Pediatría "Juan P.
Garrahan", Ciudad de Buenos Aires, Argentina
romina_arganaraz@hotmail.com

Liezcel Ulloque Caamaño

Servicio de Neurocirugía, Hospital "Angel Padilla" y LINT,
Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Tucumán,
Provincia de Tucumán, Argentina
liucax1189@gmail.com

Gastón Dech

División Neurocirugía, Hospital General de Niños "Ricardo
Gutiérrez", Ciudad de Buenos Aires, Argentina
lgdech@gmail.com

Joaquín Pérez Zabala

División Neurocirugía, Hospital de Pediatría "Juan P.
Garrahan", Ciudad de Buenos Aires, Argentina
joaquinperezzabala@gmail.com

Federico Sánchez González

Servicio de Neurocirugía, Clínica de Cuyo, Provincia de
Mendoza, Argentina. División Neurocirugía, Hospital de
Clínicas "José de San Martín", Ciudad de Buenos Aires,
Argentina
federicosanchezg@gmail.com

Florencia Rodríguez Basili

División Neurocirugía, Hospital General de Agudos "J. M.
Ramos Mejía", Ciudad de Buenos Aires, Argentina
florenciarodriguezbasili@gmail.com

Francisco Marcó del Pont

Servicio de Neurocirugía, Fundación para la Lucha contra la
Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), Ciudad
de Buenos Aires, Argentina
fmarcodelpont@gmail.com

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Comité Asesor Nacional

Andrés Barboza

Neurología. Hospital Central. Ciudad de Mendoza,
Mendoza, Argentina

Carlos Rugilo

Diagnóstico por Imágenes. Hospital de Pediatría
“Juan P. Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires,
Argentina.

Daniel Orfila

Otología. Fundación para la Lucha contra las
Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI),
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Dante Intile

Terapia Intensiva. Sanatorio Anchorena,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Fabiana Lubieniecki

Anatomía Patológica. Hospital de Pediatría “Juan P.
Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Ignacio Casas Parera

Neuólogo. Instituto de Oncología “Ángel Roffo”,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Inés Tamer

Diagnóstico por Imágenes. Sanatorio Trinidad “San
Isidro”, Provincia de Buenos Aires, Argentina

Liliana Tiberti

Otología. Fundación para la Lucha contra
las Enfermedades Neurológicas de la Infancia
(FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Lucas Fernández

Oncología. Sanatorio Anchorena,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Mariana Bendersky

Neurofisiología. Hospital Italiano de Buenos Aires,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Nicolás Marcelo Ciarrocchi

Terapia Intensiva. Hospital Italiano de Buenos Aires,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Ignacio Previgliano

Neurología. Instituto Argentino de Diagnóstico y
Tratamiento, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Ricardo Miguel Ruggeri

Oncología. Leben Salud, Provincia de Neuquén,
Argentina

Silvina Figurelli

Anatomía Patológica. Hospital General “Juan
Fernández”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

Comité Asesor Internacional

Jimmy Achi Arteaga

Neurocirugía. Clínica Guayaquil, Guayaquil, Ecuador.

Mario Alonso Vanegas

Neurocirugía. Instituto Nacional de Neurología y
Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”, Ciudad de
México, México.

Miguel Ángel Andrade Ramos

Neurocirugía. Hospital Civil “Dr. Juan Menchaca”,
Guadalajara, México

Manuel Campos

Neurocirugía. Clínica Las Condes, Santiago de Chile,
Chile.

Felipe de Alencastro

Neurocirugía. Hospital Mae de Deus,
Porto Alegre, Brasil

Jean de Oliveira

Neurocirugía. AC Camargo Cancer Center,
San Pablo, Brasil.

Fernando Goldenberg

Neurointensivismo. Neuroscience Critical Care,
Chicago, Estados Unidos.

Juan Luis Gómez Amador

Neurocirugía. Instituto Nacional de Neurología y
Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”,
Ciudad de México, México.

Gerardo Guinto

Neurocirugía. Centro Neurológico ABC,
Ciudad de México, México.

Mario Izurieta

Neurocirugía. Hospital Alcivar, Guayaquil, Ecuador.

Marcos Maldaun

Neurocirugía. Hospital Sirio Libanes,
San Pablo, Brasil.

Fernando Martínez Benia

Neurocirugía. Hospital de Clínicas,
Montevideo, Uruguay.

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Jorge Mura Castro

Neurocirugía. Instituto de Neurocirugía Asenjo,
Santiago de Chile, Chile.

Edgar Nathal Vera

Neurocirugía. Instituto Nacional de Neurología y
Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”,
Ciudad de México, México.

José Antonio Soriano

Neurocirugía. Centro Neurológico ABC,
Ciudad de México, México.

Néstor Taboada

Neurocirugía. Clínica Portoazul, Barranquilla,
Colombia.

José Valerio

Neurocirugía. Miami Neuroscience Center,
Miami, Estados Unidos.

Fernando Velandia

Neuropatología. Universidad del Rosario,
Bogotá, Colombia.

Luis AB Borba

Neurocirugía. Hospital de Clínicas de la Universidad
Federal de Paraná. Curitiba, Paraná, Brasil

Edgardo Spagnuolo

Neurocirugía. Hospital Policial. Montevideo, Uruguay

Rokuya Tanikawa

Neurocirugía. Sapporo Teishinkai Hospital,
Sapporo, Japón

Comité Consultor

León Turjansky

Neurocirujano. Editor Fundador de la Revista
Argentina de Neurocirugía. Ciudad de Buenos Aires,
Argentina.

Horacio Fontana

Neurocirujano consultor. Provincia de Buenos Aires.
Argentina

Osvaldo Betti

Neurocirujano consultor. Ciudad de Buenos Aires,
Argentina

Graciela Zúccaro

Neurocirujana. Sanatorio de la Trinidad,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Aldo Martino

Neurocirujano consultor. Ciudad de Buenos Aires,
Argentina

Marcelo Platas

Neurocirujano. Sanatorio Itoiz de Avellaneda.
Provincia de Buenos Aires, Argentina

Julio César Suárez

Neurocirujano pediátrico consultor. Ciudad de
Córdoba, Córdoba. Argentina.

Rafael Torino

Neurocirujano. Hospital Británico de Buenos Aires,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Luis Lemme Plaghos

Neurocirujano endovascular. Centro Endovascular
Neurológico de Buenos Aires, Ciudad de Buenos Aires,
Argentina

Mariano Socolovsky

Neurocirujano. Hospital de Clínicas “José de San
Martín”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Juan José Mezzadri

Decano “Subcomisión Colegio Argentino de
Neurocirujanos”. Hospital Universitario Fundación
Favaloro, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Álvaro Campero

Neurocirujano. Hospital Padilla, Tucumán, Argentina

Jaime Rimoldi

Neurocirujano. Servicio de Neurocirugía, Sanatorio
Guemes, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Rubén Mormandi

Neurocirujano. Fundacion para la Lucha contra
las Enfermedades Neurológicas de la Infancia
(FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Martín Sáez

Neurocirujano. Sanatorio “Los Arcos”,
Ciudad de Buenos Aires, Argentina

REVISTA ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Directores anteriores de la Revista Argentina de Neurocirugía 1984-1989

León Turjanski. Hugo N. Usarralde. Osvaldo Betti. Aldo Martino (h)

1990

León Turjanski. Hugo N. Usarralde

2013-2014

Marcelo Platas. Jaime Rimoldi

1991-2001

León Turjanski. Julio César Suárez

2015-2016

Jaime Rimoldi. Mariano Socolovsky

2002-2004

Luis Lemme Plaghos. Juan José Mezzadri

2017-2018

Mariano Socolovsky. Álvaro Campero

2005-2006

Juan José Mezzadri. Horacio Fontana

2019-2020

Álvaro Campero. Rubén Mormandi

2007-2008

Horacio Fontana. Jaime Rimoldi

2021-2022

Rubén Mormandi. Matteo Baccanelli

2009-2010

Graciela Zúccaro. Marcelo Platas

2023-2024

Martín Saez. P. Tomás Funes

2011-2012

Rafael Torino. Marcelo Platas

Secretaría: Katia Angielczyk info@visionproducciones.com.ar
Servicios gráficos: Visión Producciones. Teléfono: +54 11 5238 6052
Correctora de estilo: Laura Gehl



La Revista Argentina de Neurocirugía es una publicación trimestral editada en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina Propietaria: Asociación Argentina de Neurocirugía. Registro Nacional de Derechos de Autor N° 429503. El título es marca registrada N° 2026828. Las opiniones vertidas por los autores de los trabajos publicados son de su exclusiva responsabilidad. No necesariamente reflejan la de los editores.

Diseño y diagramación: Visión Producciones. Sergio Epelbaum, Nehuén Hidalgo, Soledad Palacio, Katia Angielczyk y Antonella Tiezzi
www.visionproducciones.com.ar info@visionproducciones.com.ar





ASOCIACIÓN ARGENTINA DE NEUROCIRUGÍA

Fundada en 1959

Comisión Directiva 2025-2026

Presidente	Álvaro Campero
Vicepresidente	Pablo Ajler
Secretario	Juan Villalonga
Prosecretario	Lucas Garategui
Tesorero	Marcelo Olivero
Protesorero	Julián Tramontano
Vocales	Marcelo Acuña Ricardo Berjano Tomás Funes Santiago González Abbati Federico Sánchez González Guillermo Vergara

Coordinadores de los Capítulos

Raquimedular

Hernán Pinto
Darío Benito

César M. Quintana Corvalán
Patricia Weller
Marcelo Orellana
Valentín Estefan
Mauricio Rojas Caviglia
Federico Landriel
Francisco Marco del Pont

Base de cráneo. Tumores

Claudio Vázquez
Florencia Rodríguez Basili
Adán Aníbal Romano
Florencia Ferraro
Fernando García Colmena
Fabián Castro Barros
Víctor Castillo Thea
Alexis Tovar Baralia
Santiago Portillo Medina

Pediatría y Fetal

Sebastián Jaimovich
Daniela Massa
Jorge Bustamante
Juan Bottan
Ramiro Del Rio
Javier González Ramos
Victoria Tcherbbis Testa

Neurotrauma

Mario Alejandro Diaz Polizzi
Emiliano Lorefice
Tomás Ries Centeno
Félix Barbone
Marcelo Torres
Jaime Rimoldi

Nervios Periféricos

Ana Lovaglio Rivas
Gilda Di Masi
Martín Arneodo

Vascular

Clara Martín
Matías Baldoncini
Iván Aznar
Maximiliano Calatroni
Gustavo Doroszuk
Paula Ypa
José Goldman
Joaquín Pérez Zabala

Funcional. Radiocirugía

Juan Pablo Casasco
Ignacio Ujhelly
Mariana Condomi Alcorta
José Rego
Carina Mainieri
Pablo Graff
Fabián Piedimonte

Asociación Argentina de Neurocirugía SEDE SECRETARÍA

Secretaria: Carolina Allegro

Pampa 1391, 4to Piso, Oficina 401 (1428) CABA, Argentina
Teléfono: (011) 4788-8920/(011) 4784-0520
secretaría@aanc.org.ar www.aanc.org.ar



SUPLEMENTO PEDIATRÍA

ÍNDICE

EDITORIAL

Mario S. Jaikin

ARTÍCULO ORIGINAL

S1 - Cavernomas: análisis de 13 casos pediátricos

Alejandro Saravia Toledo, Giuliana Agras Menghi, Adrián Fernández, Mario Sergio Jaikin
División Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.682

S14 - ¿Qué hacemos con el mielomeningocele? Estudio multicéntrico

José de Arimateia Silva,¹ Juan Bottan,² Gastón Dech,³ Exequiel Figueroa,⁴ Pablo Giraudo,⁵ Agustina Gorga,⁶ Esteban Lamas,⁷ José Luis Ledesma,⁸ Ariel Longhino,⁹ Edgardo Morsucci,¹⁰ Fidel Sosa,¹¹ Enrique Sosa Medina,¹² Fernando Palma,¹³ Andrea Uez¹⁴

¹Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Víctor J. Vilela, Rosario, Santa Fe, Argentina

²Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

³Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

⁴Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno Neonatal, Posadas, Misiones, Argentina

⁵Hospital Regional Ramón Carrillo, ciudad de Santiago del Estero, Santiago del Estero, Argentina

⁶Hospital interzonal materno infantil, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

⁷Servicio de Neurocirugía, Hospital materno infantil Héctor Quintana, San Salvador de Jujuy, Jujuy, Argentina

⁸Clínica Bazterrica, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

⁹Servicio de Neurocirugía, Hospital Sor María Ludovica, La Plata, Buenos Aires, Argentina

¹⁰Hospital de Niños Orlando Alassia, ciudad de Santa Fe, Santa Fe, Argentina

¹¹Servicio de Neurocirugía infantil, Fundación de lucha contra las enfermedades neurológicas infantiles (FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina

¹²Servicio de Neurocirugía, Hospital pediátrico Alexander Flemming, ciudad de Mendoza, Mendoza, Argentina

¹³Clínica de mielomeningocele, Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina

¹⁴Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas, Morón, Buenos Aires, Argentina

DOI: 10.59156/revista.v0i0.687

S23 - ¿Es la restricción craneal en lactantes con hidrocefalia un método útil para aumentar la efectividad de la tercera ventriculostomía endoscópica?

Mariela Cecilia Salerno, Gonzalo Colombo, Nicolás Tello Brogiolo, Carolina Maldonado Alejos, Lucas Hinojosa, Juan Pablo Emmerich
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños “Sor María Ludovica”, La Plata, Buenos Aires, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.705

ARTÍCULO DE REVISIÓN

S29 - Estimulación vagal en pediatría: ¿cuándo y para quién?

Fernando Contreras,¹ Nicolás Tello Brogiolo²

1. Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

2. Servicio de Neurocirugía, Hospital Sor María Ludovica, Ciudad de La Plata, Buenos Aires, Argentina

DOI: 10.59156/revista.v0i0.686

SUPLEMENTO PEDIATRÍA

ÍNDICE

CASO CLÍNICO

S36 - Hemangioma invasivo vertebral dorsal

Emilio Rodríguez, Edelweiss Martini, Federico Garavaglia, Raúl Jalil, Francisco Pueyrredón, Adrián Muñoz
Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad de Córdoba, Ciudad de Córdoba, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.692

S42 - Colapso espontáneo de siringomielia

Víctor Vásquez,¹ Carlos Tello,² Lucas Piantoni,² Rodrigo Remondino,² Eduardo Galaretto,² Mariano Noel²
¹Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños “Pedro de Elizalde”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
²Servicio de Patología Espinal, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.691

NOTA TÉCNICA

S47 - Presentación de un nuevo equipo de neuronavegación con brazo robótico. Estudio preliminar en 4 casos quirúrgicos pediátricos

Jorge Beninca, Edgardo Morsucci, Lucas Vera, Anabella Gatti
Hospital de Niños “Dr. Orlando Alassia”, Santa Fe, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.684

ENSAYOS

S52 - Historia de la neurocirugía infantil en Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

Ricardo Cagnaz
Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno Infantil, Ciudad de Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina
DOI: 10.59156/revista.v0i0.607

EDITORIAL

El presente Suplemento es el primero supervisado por el Comité Editorial integrado por los Dres. Claudia Moreno y Héctor Belziti. Hemos puesto especial cuidado en que los textos se adapten a los requerimientos de indexación que está transitando la *RANC*. Esto, sin dudas, dará mayor trascendencia a los artículos publicados.

Vale el reconocimiento a la gestión del reciente editor, Dr. Martín Sáez y su continuidad a cargo del Dr. Tomás Funes que contribuyeron a solventar inconvenientes hasta llegar a la publicación del presente número. Descontamos que el mismo espíritu de cooperación continuará con el nuevo editor de la revista, el Dr. Martín Guevara, ya que con cada edición ratificamos el Convenio de Reciprocidad firmado oportunamente entre la SANCP y la AANC en pos de reflejar la evolución científica de la neurocirugía de la Argentina, además de otros aspectos de nuestro ejercicio profesional.

La producción de artículos clínicos se mantiene en un número bajo si lo comparamos con las experiencias diarias de los distintos servicios distribuidos en el país. Especulamos con que se puede deber a que se valora más la presentación oral en distintos eventos, la falta de impulso espontáneo, el escaso estímulo para publicar por parte de los jefes de servicio, o el desmerecimiento de la propia producción científica nacional, entre otras causas.

Un aporte a la reflexión es que no pretendemos equiparar el Suplemento, con solo cuatro años de vida, con tantas otras publicaciones internacionales consolidadas en el tiempo, pero sí aspiramos a que la neurocirugía pediátrica argentina se exprese a través de nuestra publicación.

Para pensar: todos tenemos series de casos, opiniones, casos únicos, experiencias con equipamiento, efectuamos revisiones de la bibliografía, aplicamos técnicas y protocolos, etc.; aportes significativos que, en definitiva, merecen comunicarse y trascender de la anécdota interna de un servicio. El crecimiento en calidad de nuestro Suplemento ocurrirá en la medida en que se valorice la experiencia propia, se comparta y discuta en el ámbito de una publicación científica, además de jornadas, cursos y congresos.

Como sea, publicar en el Suplemento Pediátrico de la *RANC* sigue siendo una oportunidad de pensar un artículo en nuestro idioma, conceptualizar y compartir lo aprendido de manera estructurada y sentar un antecedente de la dedicación personal a un tema determinado.

Alentamos a quienes realizan el esfuerzo de presentar un trabajo en cualquier evento, a que capitalicen su material y lo transformen en texto, es solo un paso más.

Dr. Mario S. Jaikin
Editor del Suplemento Pediátrico

Cavernomas: análisis de 13 casos pediátricos

Alejandro Saravia Toledo, Giuliana Agras Menghi, Adrián Fernández, Mario Sergio Jaikin

División Neurocirugía, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: las malformaciones cavernosas (MC) o cavernomas (C) son malformaciones vasculares de bajo flujo, angiográficamente ocultas y con características por imágenes de resonancia magnética que pueden definir el tiempo de degradación de la hemoglobina e incluso pequeños niveles líquidos. Corresponden a una de las principales causas de sangrado cerebral en pediatría, y pueden ser esporádicas, o de tipo familiar y con lesiones múltiples. La remoción microquirúrgica se recomienda en casos sintomáticos y accesibles anatómicamente.

Objetivos: reportar nuestra serie de casos de cavernomas y comparar la información con la literatura publicada.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de serie de casos de pacientes con diagnóstico de cavernomas entre abril de 2016 y abril de 2022, con revisión de historias clínicas, neuroimágenes, partes quirúrgicas y anatopatológicas. Se recopilaron datos filiatorios, presentación clínica, localización, tipo de tratamiento, evolución y hallazgos por imágenes.

Resultados: se incluyeron 13 pacientes, 8 varones y 5 mujeres. Rango etario de 7 meses a 16 años (media 8.7 años); 3 pacientes (23%) con diagnóstico de cavernomatosis múltiple familiar; 6 supratentoriales corticales, 2 supratentoriales profundas, 3 en tronco encefálico, 1 cerebeloso y 1 medular. Doce casos (92%) debutaron con sangrado sintomático. Once (85%) requirieron cirugía, todos sintomáticos: 9 (82%) por primer sangrado y 2 (18%) en resangrado. El 100% resección total. Mejoría clínica postquirúrgica en el 91%. La media de seguimiento fue de 2.5 años. Se destacan 7 casos para su mayor análisis.

Conclusión: los cavernomas son entidades dinámicas que requieren seguimiento y debe considerarse la oportunidad quirúrgica, sobre todo en pacientes pediátricos con larga expectativa de vida. En lesiones sintomáticas y anatómicamente accesibles se logran resultados satisfactorios con resección quirúrgica completa.

Palabras clave: Cavernoma. Hemorragia intracraneal. Malformación cavernosa. Neurocirugía pediátrica

Cavernomas: analysis of 13 pediatrics cases

ABSTRACT

Background: cavernous malformations (CM) or cavernomas (C) are low-flow vascular malformations, angiographically occult and with magnetic resonance imaging characteristics that can define the time of haemoglobin degradation and even small fluid levels. They correspond to one of the main causes of cerebral bleeding in paediatrics and can be sporadic or familial and with multiple lesions. Microsurgical removal is recommended in symptomatic and anatomically accessible cases.

Objectives: to report our case series of cavernomas and to compare it with the published literature.

Methods: descriptive retrospective case series including patients diagnosed with CM between April 2016 and April 2022, via review of clinical records, neuroimages, operative and pathology reports. We focused on demographic data, clinical presentation, localization, treatment, outcome and neuroimaging findings.

Results: 13 children were included, 8 males and 5 females, with an age range from 7 months to 16 years (average age of 8.7 years). Three patients (23%) have a familial form with multiple lesions. Location was cortical supratentorial in 6 patients, deep supratentorial in 2, brainstem in 3, cerebellar in 1 and spinal in 1 child. Twelve cases (92%) presented with symptomatic haemorrhage. Eleven (85%) required surgery, all of them symptomatic: 9 (82%) due to a first haemorrhage and 2 (18%) due to rebleeding. Two patients remain in control due a deep location of the lesions. The 100% have a gross total resection, and 91% have postoperative neurological improvement. Mean time of follow-up was 2.5 years. Seven cases are remarked for further analysis.

Conclusion: cavernomas are dynamic lesions that require surveillance; surgical opportunity must be considered, especially in paediatric population due to its long-life expectancy. Symptomatic and surgically accessible lesions were completely resected with favourable outcomes.

Keywords: Cavernoma. Cavernous malformation. Intracranial haemorrhage. Paediatric neurosurgery

Mario Jaikin

mserjai13@gmail.com

Recibido: 10/01/2025. **Aceptado:** 22/05/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.682

Alejandro Saravia Toledo: alejandrosaravia5@gmail.com

Giuliana Agras Menghi: giulianaagrasmenghi@gmail.com

Adrián Fernández: acfernand@intramed.net.ar

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cavernosas, hemangiomas cavernosos o cavernomas (C) son malformaciones vasculares de bajo flujo, angiográficamente ocultas, caracterizadas por cavidades capilares agrandadas, con una simple capa de endotelio, sin capa muscular, con restos hemáticos y macroscópicamente con forma de mora.¹⁻³ Si bien se utilizan muchos términos para estas lesiones, según la clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), son malformaciones venosas de bajo flujo.⁴ Pueden localizarse en todo el sistema nervioso central, ya sea cerebro o médula espinal.

La prevalencia es de 0.4-0.8% en la población general y 0.4-0.53% en la población pediátrica,^{1,5,6} la edad media en esta población va de los 8.5 a los 10.2 años,⁷⁻⁹ con una aparición bimodal a los 4 y 12 años.^{1,8} Los cavernomas están

TABLA 1. DESCRIPCIÓN DE LA SERIE DE CASOS OPERADOS

Paciente	Sexo	Edad	SMCCF*	Localización
1 (Fig. 1C)	M	12 a	Sí	Supratentorial superficial fronto-opercular derecha
2 (Fig. 7)	M	1 a	Sí	Supratentorial superficial frontal derecha
3 (Fig. 1A)	F	16 a	No	Supratentorial superficial parietal posterior derecha
4	F	7 a	No	Supratentorial superficial parietal posterior izquierda
5	F	7 m	Sí	Supratentorial superficial frontal derecha e izquierda
6 (Fig. 1B)	M	2 a	No	Supratentorial superficial parieto temporal derecha
7	M	9 a	No	Supratentorial profunda frontal izquierda, subcortical F3
8 (Fig. 2)	F	10 a	No	Supratentorial profunda cabeza núcleo caudado izquierdo
9	M	10 a	No	Infratentorial TE‡ bulbomedular
10 (Fig. 3)	M	5 a	No	Infratentorial TE protuberancia
11 (Fig. 4)	M	11 a	No	Infratentorial TE bulboprotuberancial
12 (Fig. 5)	F	15 a	No	Infratentorial no TE vermis, hemisferio cerebeloso izquierdo y pedúnculo cereb. superior
13 (Fig. 6)	M	15 a	No	Medular T10 + hemisferio cerebeloso derecho

*SMCCF: Síndrome de malformaciones cavernosas familiar; ‡SHTE: Síndrome de hipertensión endocraneana, †TE: tronco del encéfalo.

Clínica	Cirugía	Eventos adversos postq.	Mejoría clínica postq.	Tiempo de seguimiento
Convulsiones	Crisis parciales motoras: sí		Mejoría, algunas crisis ocasionales. Engel 2 A	6 años
Convulsiones	Estatus convulsivo, crisis parciales que generalizaron: sí		Controla crisis. Engel 1	2 años
Convulsiones	Crisis de ausencia: sí		Controla crisis. Engel 1	3 años
Convulsiones	Crisis parciales motoras + ausencias: sí		Controla crisis. Engel 1	1 año
Convulsiones	Crisis parciales motoras: sí	Nuevas crisis que requirieron recirugía	Controla crisis. Engel 1	4 meses
Convulsiones	Estatus convulsivo, crisis tónico-clónico generalizadas: sí		Controla crisis. Engel 1	2 años
Hallazgo	Hiperactividad, retraso madurativo: no			1 año
SHTE† + foco neurológico	Deterioro del sensorio, vómitos, hemiparesia crural derecho: sí	Necrosis colgajo craneal	Recupera función motora	2 años
Déficit neurológico	Hemiparesia braquioocrural izquierda: no			1 año y medio
Deficit neurológico + síndrome cerebeloso	Cefalea, vómitos, ataxia y dismetría, inestabilidad, VII izq., paresia crural izq.: sí		Mejoría síndrome cerebeloso, persiste foco	1 año
Déficit neurológico + apneas	Hemiparesia braquioocrural der. + VI y VII par izq., apneas: sí		Mejoría de función respiratoria, leve mejoría déficit neurológico	6 años
Síndrome cerebeloso	Cefalea, vómitos, ataxia y dismetría: sí		Recuperación ad integrum	2 años y medio
Foco neurológico	Paraplejia con nivel sensitivo T11, alteración de esfínteres anal y vesical: sí		Recuperación parcial de función motora	1 mes

*SMCCF: Síndrome de malformaciones cavernosas familiar; †SHTE: Síndrome de hipertensión endocraneana, ‡TE: tronco del encéfalo.

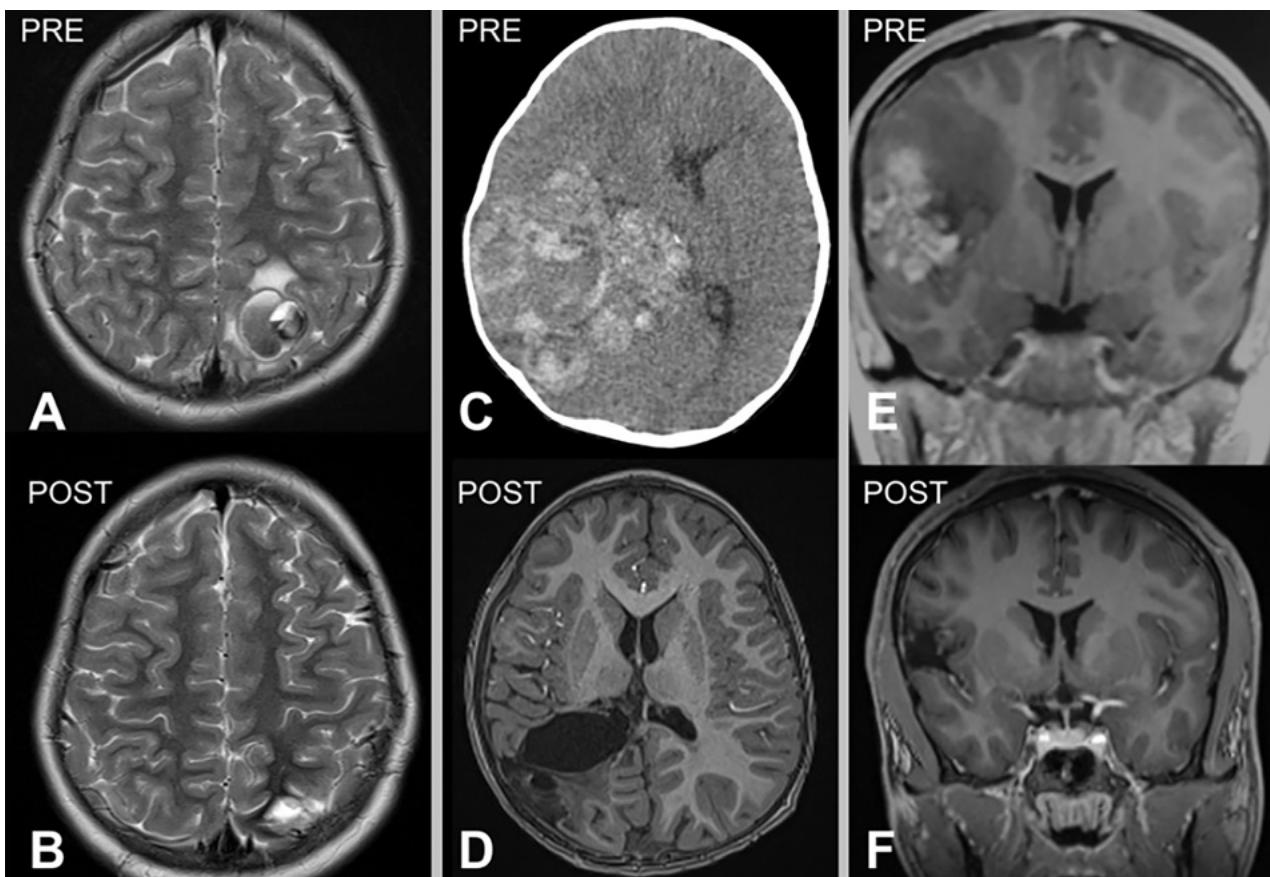


Figura 1. Tres casos de cavernomas cerebrales supratentoriales superficiales operados. A) y B) Imágenes prequirúrgicas y postquirúrgicas del paciente número 3: femenina de 7 años, que consulta por crisis parcial motora en miembro inferior derecho y crisis de ausencias. Secuencia SWI hipointensa correspondiente a restos hemáticos, secuencia T1 con contraste EV libre de lesión. C) y D) Imágenes pre y postquirúrgicas del paciente número 6: masculino de 2 años que es derivado por estatus convulsivo. TC de cerebro sin contraste que muestra extensa lesión parietotemporal derecha espontáneamente hiperdensa, con desvío de línea media y adelgazamiento de calota craneana homolateral. RM de cerebro con contraste EV, se observa cavidad porencefálica postoperatoria, recuperación de anatomía ventricular. E) y F) Imágenes pre y postquirúrgicas del paciente número 1: masculino de 12 años que consulta por crisis parciales simples motoras, que posteriormente generalizan. RM de cerebro con contraste EV que muestra lesión hiperintensa en región frontoopercular derecha. RM de cerebro con contraste EV postoperatoria, exéresis completa.

reportados como una de las principales causas de sangrado cerebral en pediatría.^{3,8}

Desde el punto de vista estrictamente quirúrgico son lesiones “extracerebrales”, a menudo disecadas por los propios sangrados, lo que facilita su identificación y separación del tejido circundante. Las dificultades mayores se presentan primero en diseñar el trayecto más corto y menos dañino para el tejido sano interpuesto, y luego en la disección que debe apegarse al plano de la lesión, utilizando al mínimo la coagulación bipolar para liberar algunas adherencias glióticas que puedan retener al cavernoma en su lecho.

El estudio inicial, en un episodio agudo, suele ser la tomografía computada (TC), donde se va a evidenciar una lesión circunscripta hiper o isodensa, con hemorragia ventricular, o sin esta, según la localización. Dicha lesión es una entidad bien definida en imágenes por resonancia magnética (RM), y es característica la imagen en “palomitas de maíz” o “mora” con anillo de pérdida de señal debido a la hemosiderina. En el T1 la imagen va

a depender del estadio de los productos de degradación de la sangre, lo mismo en cuanto al T2, además de evidenciarse un anillo hipointenso. La secuencia más sensible para identificar dichas lesiones es el GRE-T2 o las imágenes por susceptibilidad magnética (SWI), donde se evidencia un fuerte resalto hipointenso (imagen de floración), incluso en lesiones muy pequeñas.^{10,11}

Se han identificado dos formas: 1) esporádica, caracterizada por lesiones solitarias y 2) familiar autosómica dominante, caracterizada por presentar mutaciones genéticas específicas y múltiples lesiones.¹²

Las series de pacientes pediátricos con malformaciones cavernosas son escasas.

OBJETIVO

Presentar nuestra serie de casos, las características clínicas y la localización anatómica, el manejo quirúrgico en los casos operados y la evolución, comparando nuestros resultados con la literatura publicada.

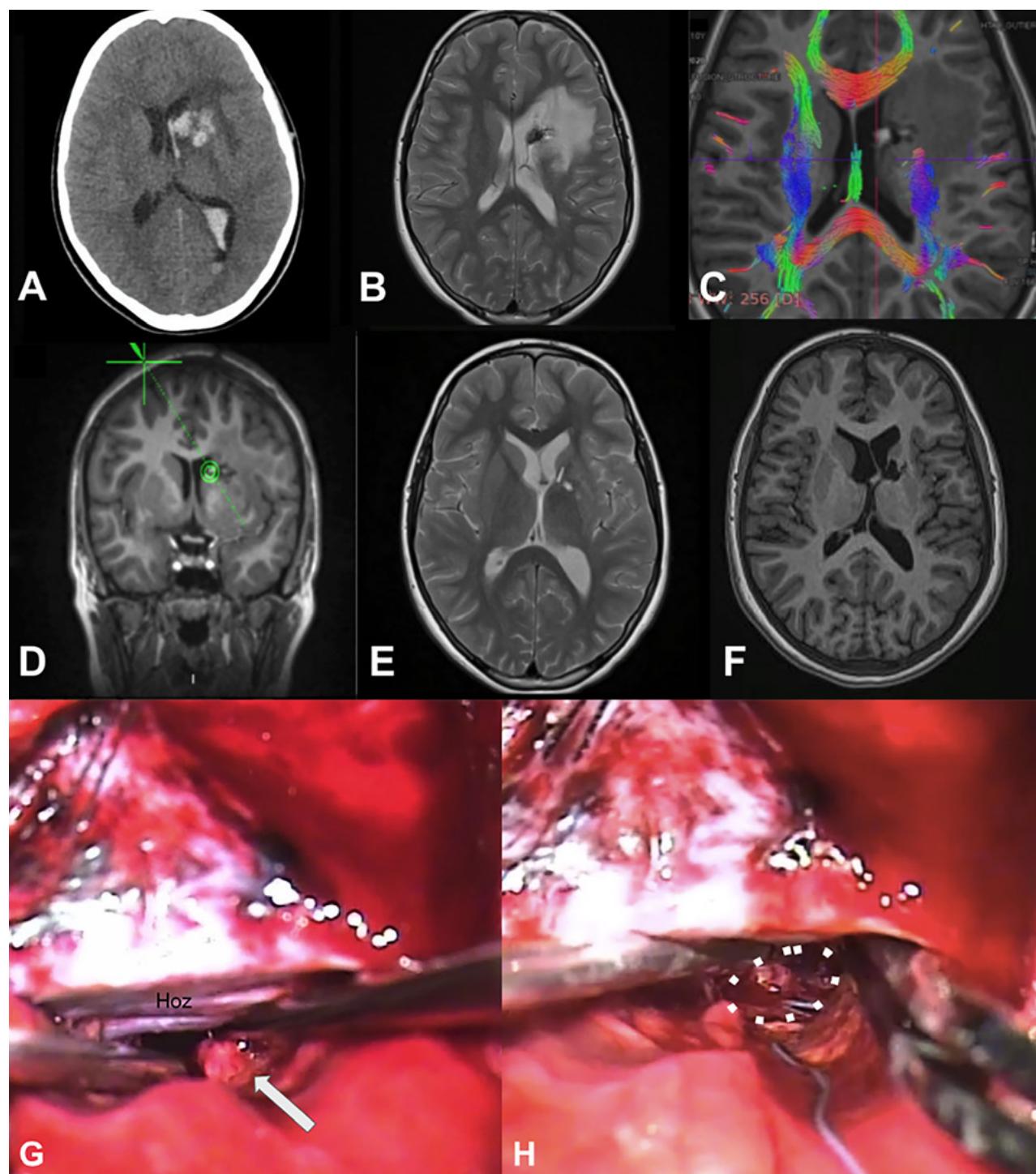


Figura 2. Cavernoma cerebral supratentorial profundo, ubicado en la cabeza del núcleo caudado izquierdo. Paciente femenina de 10 años que ingresa por síndrome de hipertensión endocraneana y primer episodio de sangrado con volcado intraventricular A) requiriendo colocación de drenaje ventricular externo. Evolucion favorablemente. B) RM cerebral secuencia T2, paciente reingresa a los 2 meses por nuevo sangrado, agregando hemiparesia crural derecha, se decide cirugía programada. C) RM secuencia DTI-tractografía, realizada para planificación quirúrgica. D) RM cerebral, planificación quirúrgica mediante neuronavegación, eligiendo un abordaje transcalloso contralateral. E) y F) RM secuencias T2 y T1 en el postoperatorio, muestran la resección completa. G) y H) Imágenes microquirúrgicas. Se observa la hoz del cerebro y el cavernoma disecado (flecha blanca), en la línea de puntos blanca se observa el lecho quirúrgico con restos de hemosiderina.

MATERIALES Y MÉTODOS

Realizamos un estudio observacional de serie de casos de pacientes con diagnóstico de cavernomas en nuestra Ins-

titución, donde se efectuó un análisis retrospectivo de datos que incluyó: revisión de historias clínicas, partes quirúrgicos, estudios de imágenes e informes anatomo-patológicos, en el período comprendido entre el 01/04/2016

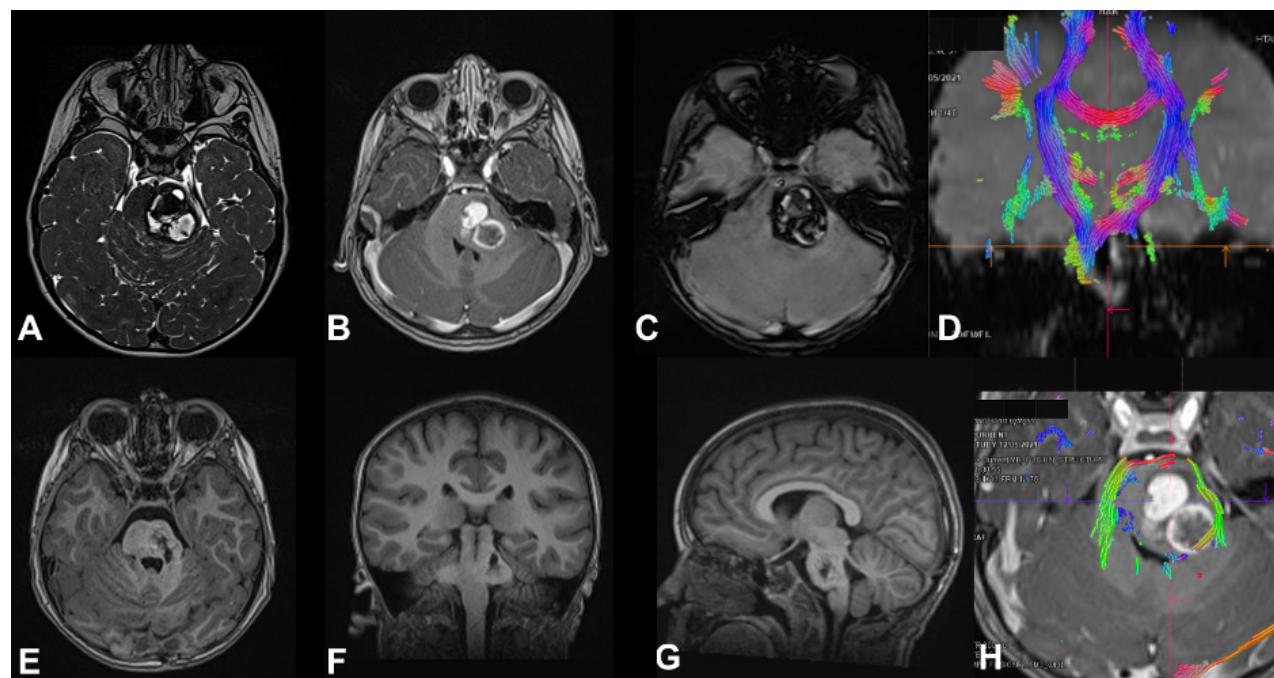


Figura 3. MC cerebral infratentorial del tronco del encéfalo. Paciente masculino de 5 años que ingresa por síndrome cerebeloso, asociado a hemiparesia faciobraquioocural izquierda. Evoluciona favorablemente, egreso hospitalario. A los 2 meses reingresa por un episodio de resangrado. Se decide cirugía programada. A) RM T2 FIESTA que muestra lesión protuberancial, heterogénea, con halo hipointenso. B) RM T1 con contraste EV que muestra sangrado en distintos estadios. C) RM SWI imagen típica. D) y H) RM DTI-tractografía que muestra tractos pontinos transversos en rojo y pedúnculo cerebeloso medio en verde, en este caso se eligió un abordaje supracerebeloso infratentorial lateral y se accedió al cavernoma a través del surco mesencefálico lateral. E-G) RM postquirúrgica de cerebro secuencia T1 en los 3 planos, se evidencia la resección completa de la lesión.

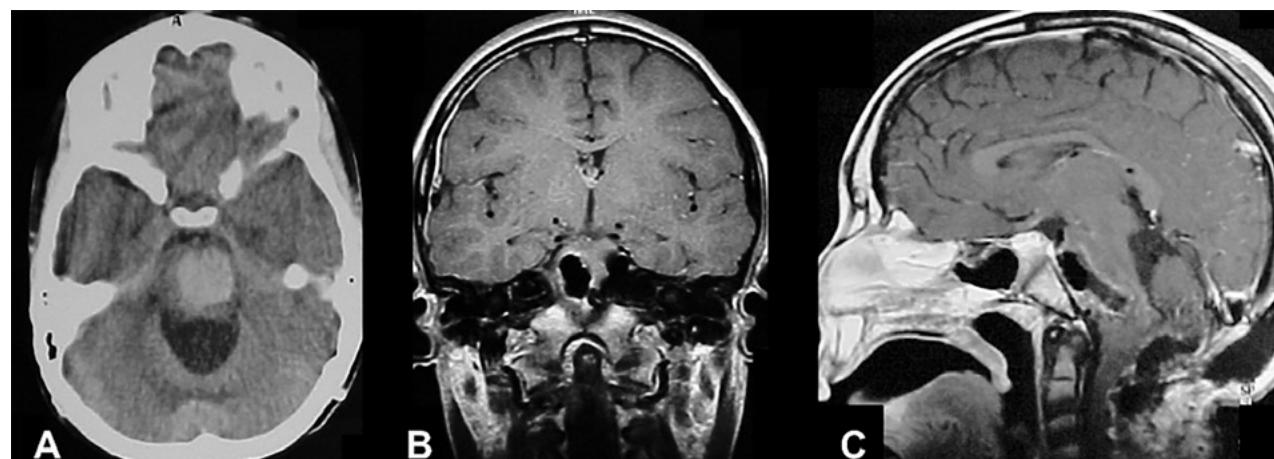


Figura 4. Cavernoma del tronco del encéfalo. Paciente masculino de 11 años, antecedentes de cirugía de resección parcial del cavernoma en dos oportunidades e hidrocefalia que requirió sistema de derivación ventriculoperitoneal. Ingresó por déficit neurológico focal progresivo que agregó trastornos deglutorios, episodios de apneas y paro cardiorrespiratorio, por lo que se realizó la revisión valvular, sin mejoría, para luego efectuar cirugía de resección del cavernoma. Resección completa. Paciente evoluciona favorablemente recuperando función respiratoria y parcial del déficit motor. A) TC de cerebro de urgencia sin contraste que muestra sangrado bulboprotuberancial extenso. B) RM postoperatoria de cerebro con contraste EV, corte coronal, lecho quirúrgico libre de lesión. C) Corte sagital del mismo estudio, nótense el trayecto de disección, generando imagen de tronco “atravesado”.

y el 01/04/2022.

Se consignaron edad, sexo, síntomas de presentación que llevaron a la consulta, presencia de sangrado, diagnóstico de cavernomatosis múltiple, indicación de cirugía, tipo de resección, evolución y tiempo de seguimiento. Su localización fue clasificada en 5 tipos: 1) supratentorial cortical, 2) supratentorial profunda, 3) infratentorial en tronco del encéfalo, 4) infratentorial fuera del tronco

del encéfalo y 5) medular.

Todos los pacientes fueron estudiados mediante tomografía computada cerebral (TC), resonancia magnética (RM) de cerebro o columna con contraste endovenoso (EV) y sin este, siendo las secuencias spin-eco (T1 y T2), gradient echo (GRE) y las secuencias de susceptibilidad magnética (SWI) las más utilizadas. En casos seleccionados se realizó DTI-tractografía.

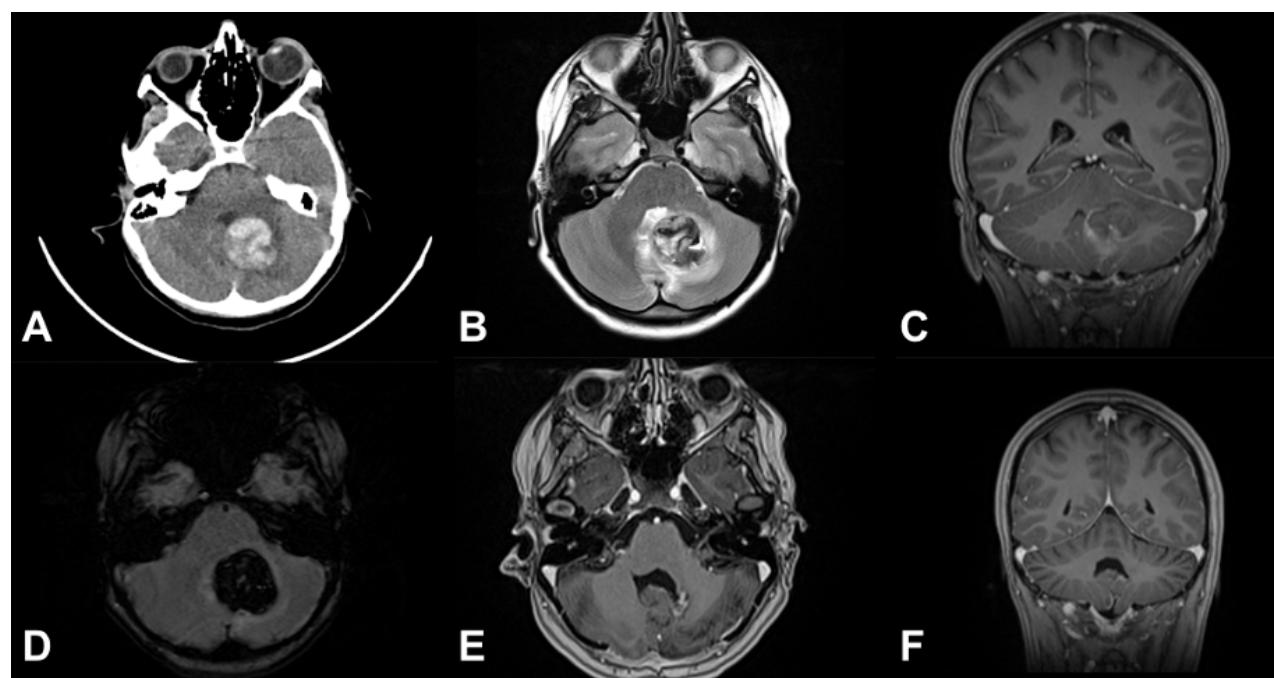


Figura 5. MC cerebral infratentorial cerebelosa. Paciente femenino de 15 años, consulta por síndrome cerebeloso. A) TC de cerebro que muestra imagen espontáneamente hiperdensa en región vermiana y pedúnculo cerebeloso medio izquierdo. B) RM secuencia T2 que muestra lesión heterogénea con edema perilesional. C) RM secuencia T1 con contraste EV en plano coronal que muestra la relación de la MC con el receso superolateral. D) RM-SWI que muestra lesión con componentes hemáticos. E-F) RM postquirúrgica cerebral, secuencia T1 con contraste EV, se muestra resección completa de la malformación cavernosa.

RESULTADOS

Fueron analizados 13 pacientes, con rango etario entre 7 meses y 16 años, la media de edad fue de 8.7 años. Ocho varones (61%) y cinco mujeres (39%). De la serie, 11 pacientes fueron operados (85%) y 2 (15%) se encuentran en seguimiento. Tres (23%) tuvieron diagnóstico de síndrome de malformaciones cavernosas cerebrales familiar (SMCCF), de los cuales uno requirió 3 cirugías, ya que los síntomas fueron debidos a diferentes lesiones. En cuanto a la localización, 8 fueron supratentoriales (61%), 4 infratentoriales (30%) y 1 medular (9%). En cuanto a la ubicación específica: 6 se localizaron en la supratentorial cortical, 2 en la supratentorial profunda, 3 en la infratentorial en tronco del encéfalo, 1 en la infratentorial cerebeloso y 1 medular. Se halló anomalía del drenaje venoso en 2 casos (15%). Doce pacientes (92%) presentaron sangrado sintomático. Las manifestaciones clínicas fueron crisis epilépticas en 6 casos (46%), aparición de déficit focal neurológico en 4 (30%), síndrome cerebeloso en 1 (8%), síntomas por hipertensión endocraneana secundaria a hematoma en 1 (8%), y 1 caso fue diagnóstico incidental (8%).

La indicación quirúrgica fue para pacientes sintomáticos en todos los casos, en el primer sangrado para 9 (82%) y en el segundo sangrado en 2 (18%). La resección fue total en todos los casos.

Se presentaron 2 complicaciones postquirúrgicas (18%): 1 con aparición de estatus convulsivo que requirió reci-

ruggia y 1 necrosis del colgajo craneal en paciente portadora de morfea. La mejoría clínica en el postquirúrgico fue favorable en el 91% de los casos, evaluada mediante el control de las crisis convulsivas en los pacientes que las presentaron, la desaparición de síntomas por hipertensión endocraneana, y la recuperación parcial o total de los déficits neurológicos. En solo 1 caso (9%) no se observó mejoría tras la cirugía, con persistencia del déficit neurológico prequirúrgico. De los 6 pacientes con crisis convulsivas, 5 la controlaron luego de la cirugía (Engel tipo 1), mientras que un paciente se encontraba inicialmente libre de crisis, actualmente con crisis ocasionales controladas con medicación (Engel 2 A). El tiempo de seguimiento fue de 1 mes a 6 años (media de 2.6 años). Se destacan 7 casos para mayor análisis.

Se resumen los resultados en la Tabla 1.

DISCUSIÓN

Si bien hay un aumento en las publicaciones pediátricas, la mayor parte de la bibliografía y los datos estadísticos se basan en series de pacientes adultos.¹²⁻¹⁶ Utilizando dichas series pediátricas como comparación, en nuestra casuística hubo una distribución por sexo de 61% masculino y 39% femenino, sin ser estadísticamente significativa, similar a Aslan y cols.^{1,3,17-19} La edad media de presentación mostró dos picos, a los 6 y a los 12 años en la serie de 317 pacientes de Ascarri y cols., mientras que otros artículos mues-

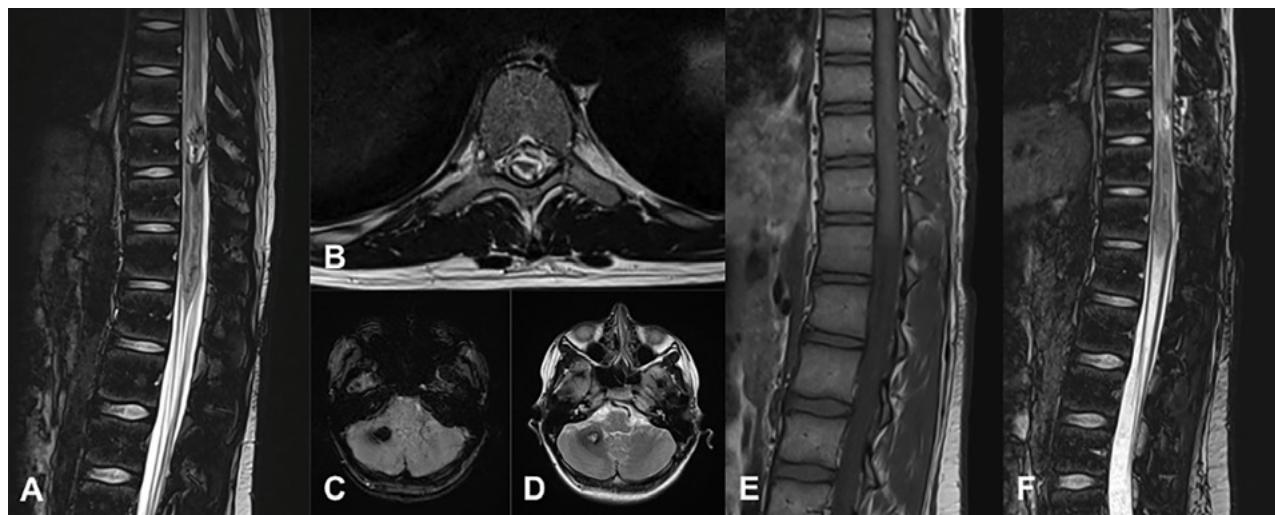


Figura 6. MC medular a nivel T10. Paciente masculino de 15 años que ingresa por paraplejia progresiva de varios días de evolución y compromiso de esfínteres. A) RM de columna dorsolumbar corte sagital T2-STIR que evidencia lesión heterogénea, compatible con MC. B) RM corte axial T2-STIR. C-D) RM de cerebro secuencias SWI y T2 que muestra otra lesión en hemisferio cerebeloso derecho. Por la severidad del cuadro clínico se realizó cirugía de urgencia. E-F) RM de columna dorsolumbar postquirúrgica, secuencias T1 y T2-STIR donde se observa el lecho quirúrgico libre de lesión. Se observa laminectomía del nivel T10. El paciente tuvo una recuperación parcial del foco neurológico. Actualmente en rehabilitación.

tran una edad de 10 ± 5 años; en nuestra serie la media fue de 8.7 años.^{3,20-22} Los síntomas más frecuentes en nuestra serie fueron las crisis epilépticas en un 46%, similar a las series publicadas,^{1,3,22,23} seguidas de la aparición de déficit focal neurológico en un 30%, mayor que lo descripto por Aslan y cols. (13.7%) pero similar a otros autores,^{1,3,7,9} y por último, síntomas de hipertensión endocraneana.

Las MC se localizan en el compartimento supratentorial entre el 60-90 %,^{1,3,9,17,24} y en nuestra serie fue del 61% (ver Figura 1). Acciarri y cols. encontraron predominio por el lado izquierdo en casos sintomáticos, mientras que nosotros no tuvimos predisposición por ningún lado.³ De nuestra serie, el 8% tuvo diagnóstico incidental, un porcentaje bajo e incluso menor a lo reportado por Bigi y cols. con un 14.2%.⁹

Sangrado

En pacientes que no han presentado sangrado, la tasa de sangrado anual se ubica en el 0.6%, mientras que en pacientes con un primer sangrado aumenta hasta un 4.5-11.7% anual.^{14,21} En diversas series la tasa de resangrado se ubica entre un 3.3-7% anual,^{20,25-27} lo cual puede parecer un riesgo bajo, pero debemos tener en cuenta los efectos devastadores que puede producir y, en el caso de los pacientes en edad pediátrica, arrastrar una secuela permanente. Flemming y cols. encontraron una media de tiempo de 8 meses entre el primer y el segundo sangrado.²⁶

Zhang y cols. encontraron asociación entre MC y anomalía del drenaje venoso como factor de riesgo para sangrado en lesiones mayores a 1 cm, infratentoriales, y con drenaje venoso anómalo en cabeza de medusa, similar a lo hallado por Gross y cols. junto a una hemorragia previa.^{16,20}

Se debe tener en cuenta que, una vez producido el pri-

mer sangrado sintomático, la tasa de resangrado aumenta. Santos y cols. describieron un 15.9% de riesgo de resangrado a los 5 años en su cohorte de 129 pacientes. La presencia de productos de degradación en período agudo y subagudo sería uno de los principales factores de riesgo para resangrado, así Nikoubashman y cols. obtuvieron una tasa de resangrados de 23.4% en pacientes con evidencia de productos de degradación, y de 3.4% para los casos que no evidenciaron dichos elementos.^{27,28}

Manejo de lesiones cerebrales

Para un adecuado manejo hay que tener en cuenta la evolución natural de las MC antes mencionada y el riesgo quirúrgico.²⁹⁻³² Además, considerar factores como la edad, sexo, localización, síndromes asociados, presencia de crisis convulsivas y su respuesta al tratamiento médico para definir la mejor opción para los pacientes.^{2,24}

Según las guías de manejo de cavernomas basadas en una revisión sistemática de 1270 artículos,³³ no se recomienda cirugía para pacientes asintomáticos, especialmente si las lesiones están localizadas en áreas elocuentes, profundas o en tronco del encéfalo. Para estos pacientes se recomienda seguimiento clínico y con neuroimágenes, mediante RM con secuencias SWI y de spin-eco con contraste endovenoso. Una vez acaecido un evento hemorrágico agudo, o la aparición de déficit neurológico focal, distintos autores abogan por la opción quirúrgica.^{1,3,19,24,34,35}

Considerando la expectativa de vida actual y los posibles déficits neurológicos que afecten la maduración de estos pacientes es aconsejable tomar una conducta activa en los casos anatómicamente factibles.

Cuando los cavernomas se asocian con epilepsia, la ci-

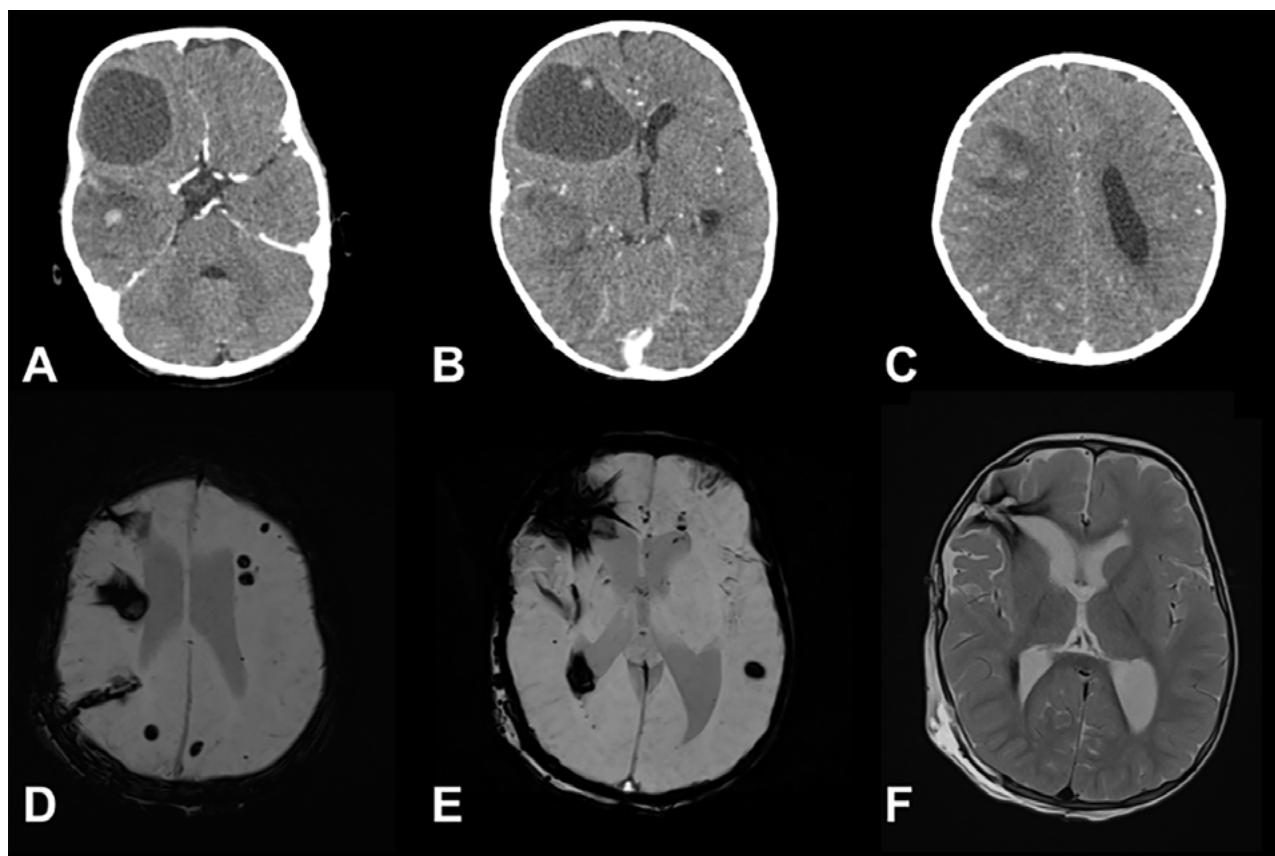


Figura 7. SMCCF. Paciente masculino de 12 meses que ingresa por cuadro de estatus convulsivo. Ingresa a cirugía de urgencia para resección de lesión temporal. Por persistir con crisis se realiza reexploración y exéresis de lesión frontal, tras lo cual controla las adecuadamente. A-C) TC cerebral con contraste EV que muestra dos lesiones hemorrágicas extensas en distintos estadios. Lesión temporal derecha subaguda, frontal derecha quística en reabsorción. D) y E) RM de cerebro secuencia SWI que pone de manifiesto múltiples lesiones, efecto “blooming” de distintos tamaños corticosubcorticales y profundas. F) Lesiones negativas en la secuencia T2.

rugía va a tener un rol primordial, sin embargo, cada caso tiene que ser evaluado de forma independiente, mediante todos los estudios disponibles para confirmar la epilepsia secundaria. Para la resección quirúrgica existen dos posturas, quienes resecan el tejido gliótico, con restos de hemosiderina, ya que lo consideran como foco irritativo epileptógeno,³⁶ mientras que otros autores prefieren realizar una exéresis del cavernoma sin el tejido circundante, ya que puede inducir edema vasogénico, lo cual puede provocar la persistencia de las crisis.^{24,25} Nos inclinamos por esta última postura, ya que generalmente la propia lesión ha delimitado el campo quirúrgico e intentar resecar un “margen de seguridad” puede producir nuevas lesiones.

Manejo de lesiones en tronco encefálico

De acuerdo con la bibliografía, entre el 10 y el 23% de las MC se encuentra a nivel de la fosa posterior, predominantemente en la región de la protuberancia, pudiendo encontrarse en hemisferios cerebelosos o en el resto del tronco del encéfalo. En nuestra serie obtuvimos resultados similares, con 30% de las lesiones de ubicación infratentorial, siendo dos tercios de ellas a nivel del tronco cerebral (ver Figuras 3 y 4).^{3,5,18,24,25,34}

A diferencia de otras localizaciones, las MC del tronco encefálico presentan mayor riesgo de sangrado, con una incidencia anual de 2.7% y de resangrado de 21%, con un intervalo de resangrado de aproximadamente 13.8 meses.^{9,14,24,25,34} Estas lesiones suelen presentarse como hemorragias intraparenquimatosas sintomáticas agudas, con déficit motor y de pares craneales. Debido a que son lesiones de bajo flujo, que suelen desplazar en lugar de infiltrar los tejidos circundantes, aproximadamente un tercio de los pacientes tiene recuperación completa de los síntomas y hasta un tercio, recuperación parcial. Sin embargo, debido a que se encuentran en una zona elocuente con funciones vitales, un sangrado de mayor volumen o sangrados recurrentes con aumento del tamaño de la malformación pueden ocasionar déficits permanentes o incluso la muerte.^{25,34,37} Los tres casos que presentamos con cavernomas de tronco presentaron déficit focal debido a desplazamiento del haz corticoespinal y uno de ellos, a nivel protuberancial, con gran efecto de masa, evolucionó con parálisis facial periférica y síndrome cerebeloso.

El tratamiento de estos pacientes plantea un desafío, debido a la mayor expectativa de vida en pediatría, el riesgo de sangrado previamente mencionado y los ries-

gos inherentes a la cirugía al encontrarnos en un área crítica, antiguamente considerada inaccesible. El abordaje conservador, con control clínico y por imágenes de tipo evolutivo, puede ser planteado en aquellos pacientes asintomáticos o con primer episodio de sangrado sintomático con mejoría clínica.^{25,34} Sin embargo, algunos autores plantean la necesidad de cirugía, incluso en estos últimos pacientes, debido al riesgo de resangrado.²⁴

La indicación quirúrgica debe ser considerada en aquellos pacientes con MC que presentan reiterados sangrados con deterioro neurológico progresivo, hemorragia aguda por fuera de la cápsula glial, efecto de masa significativo de la lesión, o que esta abulte la superficie pial o ependimaria (cuya resección no requiere atravesar tejido sano), incluso en aquellos pacientes asintomáticos que en controles evidencien por imágenes un aumento significativo del tamaño de la MC.^{3,24,34}

Para planificar la exéresis de las MC de tronco encefálico debe tenerse presente el principio de utilizar el camino más corto hacia la lesión, sin resecar tejido sano elocuente. Para ello es necesario seleccionar el abordaje según la ubicación de la lesión y las zonas de entrada seguras al tronco del encéfalo.^{25,34,37,38} El objetivo es obtener una resección total de la lesión para evitar riesgo de resangrado y lograr un resultado favorable a largo plazo. La mayoría de los pacientes presenta mejoría sintomática postquirúrgica. Debe tenerse presente que las secuelas neurológicas suelen encontrarse desde el prequirúrgico (aproximadamente 72% de los pacientes con déficit de pares craneales, de los cuales solo 13.8% tiene recuperación clínica) y no necesariamente son consecuencia de la intervención quirúrgica.^{25,34}

Dos de los tres casos que presentamos requirieron tratamiento quirúrgico (ver Figuras 3 a 5) debido al déficit neurológico progresivo que interfería con la calidad de vida y al efecto de masa con desplazamiento de las estructuras bulboprotuberanciales circundantes. Ambos casos presentaron mejoría sintomática postquirúrgica, con recuperación parcial del foco neurológico, sin nuevos déficits asociados al procedimiento.

Manejo de lesiones espinales

Los cavernomas espinales corresponden al 5-12% de todas las anomalías vasculares en esta localización^{24,39} y representan el 6.5% de las MC del SNC.³ En la mayoría de los casos son lesiones intramedulares (55%),^{3,39} y pueden encontrarse con menor frecuencia de manera intradural extramedular (15%), epidural (20%) o vertebral (10%).³ Predominantemente se ubican a nivel torácico.^{3,9} Suelen ser lesiones esporádicas, pero se han descripto lesiones intracraneales asintomáticas con MC espinales sintomáticas. En la serie de Cohen Gadol y cols. de MC espinales, 42% presentó al menos una lesión intracraneal adicional.³⁹ Por

ello, a pesar de no poseer antecedentes familiares, se sugiere en estos casos realizar imagen completa del neuroeje.

El riesgo anual de sangrado se estima en 1.6%.^{3,39} Las MC espinales se manifiestan clínicamente alrededor de la tercera o cuarta década de la vida; su presentación y crecimiento durante la infancia son raros.²⁸ En su curso clínico pueden presentarse como cuadros agudos mielopatícos (26-30%), con paraparesia/paraplejia y radiculopatía, como deterioro neurológico progresivo (41-54%), o como un deterioro neurológico escalonado (16-30% debido a los microsangrados reiterados).^{3,6,9}

En las MC espinales sintomáticas, el tratamiento de elección es la exéresis completa con técnica microquirúrgica, de manera temprana, para lograr preservar la función neurológica.^{3,6,39} La cirugía puede tener morbilidad *per se* y la exéresis incompleta trae aparejado riesgo de resangrado, por lo cual no se recomienda de manera profiláctica. En casos donde la lesión no muestra expresión en la superficie medular puede ser de utilidad usar neuronavegador o ecografía intraoperatoria.³

En la serie de Gross y cols. se evidencia una mejoría de 61% de los pacientes luego de la resección quirúrgica, mientras que 27% permaneció igual y 12% tuvo deterioro en el seguimiento.²⁰ En la serie de Sawarkar y cols., 67% mostró mejoría del déficit motor, sobre todo aquellos pacientes con instalación temprana del tratamiento; 17% no mejoró el déficit previo debido a sintomatología de largo tiempo de evolución y 17% presentó paraplejia postquirúrgica.⁶ Un 33% de los pacientes con déficit sensitivo y esfinteriano mejoró dichos síntomas. El dolor neuropático posterior a la hemorragia suele ser refractario al tratamiento quirúrgico.³⁹

En nuestra serie presentamos un único caso de lesión espinal sintomática, con lesión intracraneal concomitante asintomática (ver Figura 6). El paciente se presentó con cuadro motor de más de 72 horas de evolución, llegando a la consulta con paraplejia, nivel sensitivo y alteraciones esfinterianas. Se instauró tratamiento de exéresis total de urgencia, en concordancia con la bibliografía. Se obtuvo una recuperación motora parcial, requiere de ayuda para las actividades de la vida cotidiana, sin recuperación de sensibilidad ni esfínteres.

Radiocirugía

La indicación de radiocirugía para el tratamiento de MC en pediatría presenta opiniones dispares: autores como Mottolese y cols. desaconsejan su utilización, mientras que series más recientes,^{22,24} con la utilización de Gamma-Knife, han demostrado ser seguras, con baja tasa de complicaciones y disminuyendo el grado de sangrado anual al 0.46-1.11%. Para las guías de recomendación del manejo de MC de la Angioma Alliance,³³ la radiocirugía está recomendada solo para lesiones solitarias con sangra-

dos previos si la MC se encuentra en áreas elocuentes con un riesgo quirúrgico muy elevado. Esta no está recomendada para lesiones asintomáticas o MC quirúrgicamente accesibles, ni en formas familiares de MC, por el riesgo de nuevas lesiones radioinducidas.^{13,33}

Síndrome de malformaciones cavernosas cerebrales familiar

El diagnóstico del síndrome de malformaciones cavernosas cerebrales familiar (SMCCF), antiguamente llamado cavernomatosis múltiple, se da en pacientes con al menos 5 o más MC, o una MC y al menos un familiar con una MC. Se asocia con mutaciones de los genes KRIT1 (CCM1), CCM2, PDCD10.⁴⁰ Recientemente se han añadido los genes NOTCH3 y PTEN.⁴¹ Se presenta de forma autosómica dominante con penetrancia incompleta.^{12,40,41} Estos casos deben ser evaluados de forma multidisciplinaria para llegar al diagnóstico de certeza y realizar un asesoramiento genético adecuado a la familia.

Geraldo y cols. demostraron en su serie de 41 casos que el riesgo de sangrado anual en pacientes con SNCCF es igual al de pacientes pediátricos y adultos con MC espontáneas.⁴² La incidencia de SMCCF en las series fue del 3.5 al 11%,^{3,24} siendo del 26% en otras,⁴³ esto último similar a nuestra serie con un 23% de pacientes con SMCCF. En los pacientes que presentan lesiones múltiples, deben ser tratadas quirúrgicamente las que sean sintomáticas y accesibles, y debe realizarse una exéresis completa para evitar resangrados, como nuestro caso descripto.^{24,33}

En nuestra serie, uno de los pacientes con SMCCF (ver

Figura 7) ingresó por estatus convulsivo, por lo que fue intervenido de urgencia resecando una lesión temporal. Sin embargo, al persistir las crisis en el postoperatorio, se lograron controlar tras resección de lesión frontal.

CONCLUSIONES

Las malformaciones cavernosas son entidades dinámicas con múltiples eventos hemorrágicos en su futuro que, en pacientes pediátricos, obliga a extremar el seguimiento y considerar la oportunidad quirúrgica. Nuestra serie muestra que en casos sintomáticos y en localizaciones anatómicamente accesibles se pueden lograr resultados satisfactorios con la resección microquirúrgica completa.

Si bien se requiere de un mayor número de publicaciones, con más cantidad de pacientes, y de estudios prospectivos, de momento, la microcirugía sigue siendo la primera opción de tratamiento.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Administración del proyecto y Redacción - revisión y edición: Mario Sergio Jaikin. Curación de datos: Giuliana Agras Menghi, Alejandro Saravia Toledo, Adrián Fernández. Análisis formal: Mario Sergio Jaikin, Adrián Fernández. Adquisición de fondos, Investigación, Metodología, Recursos, Software, Supervisión, Validación y Visualización: Alejandro Saravia Toledo, Giuliana Agras Menghi, Adrián Fernández, Mario Sergio Jaikin. Redacción - borrador original: Alejandro Saravia Toledo.

BIBLIOGRAFÍA

- Aslan A, Börcek AÖ, Demirci H, Erdem MB. Cerebral cavernous malformation presenting in childhood: a single-centered surgical experience of 29 cases. *Clin Neurol Neurosurg*, 2020; 194(1): 105830.
- Porter PJ, Willinsky RA, Harper W, Wallace MC. Cerebral cavernous malformations: natural history and prognosis after clinical deterioration with or without hemorrhage. *J Neurosurg*, 1997; 87(2): 190-7.
- Acciari N, Galassi E, Giulioni M, Pozzati E, Grasso V, Palandri G, et al. Cavernous malformations of the central nervous system in the pediatric age group. *Pediatr Neurosurg*, 2009; 45(2): 81-104.
- International Society for the Study of Vascular Anomalies. ISSVA classification of vascular anomalies. *Ear Nose Throat J*, 2006; 85(6): 354.
- Goldstein HE, Solomon RA. Epidemiology of cavernous malformations. In: Spetzler RF, Moon K, Almefit RO, editors. *Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier; 2017. p. 241-7.
- Sawarkar DP, Janmatti S, Kumar R, Singh PK, Gurjar HK, Kale SS, et al. Cavernous malformations of central nervous system in pediatric patients: our single-centered experience in 50 patients and review of literature. *Childs Nerv Syst*, 2017; 33(9): 1525-38.
- Bilginer B, Narin F, Hanalioglu S, Oguz KK, Soylemezoglu F, Akalan N. Cavernous malformations of the central nervous system (CNS) in children: clinico-radiological features and management outcomes of 36 cases. *Childs Nerv Syst*, 2014; 30(8): 1355-66.
- Papadias A, Taha A, Sgouros S, Walsh AR, Hockley AD. Incidence of vascular malformations in spontaneous intra-cerebral haemorrhage in children. *Childs Nerv Syst*, 2007; 23(8): 881-6.
- Bigi S, Capone Mori A, Steinlin M, Remonda L, Landolt H, Boltshauser E. Cavernous malformations of the central nervous system in children: presentation, treatment and outcome of 20 cases. *Eur J Paediatr Neurol*, 2011; 15(2): 109-16.
- Clatterbuck RE, Moriarty JL, Elmaci I, Lee RR, Breiter SN, Rigamonti D. Dynamic nature of cavernous malformations: a prospective magnetic resonance imaging study with volumetric analysis. *J Neurosurg*, 2000; 93(6): 981-6.
- Hegde AN, Mohan S, Lim CCT. CNS cavernous haemangioma: "popcorn" in the brain and spinal cord. *Clin Radiol*, 2012; 67(4): 380-8.
- Bertalanffy H, Benes L, Miyazawa T, Alberti O, Siegel AM, Sure U. Cerebral cavernomas in the adult: review of the literature and analysis of 72 surgically treated patients. *Neurosurg Rev*, 2002; 25: 1-53.
- Karlsson B, Kihlström L, Lindquist C, Ericson K, Steiner L. Radiosurgery for cavernous malformations. *J Neurosurg*, 1998; 88(2): 293-7.
- Kondziolka D, Lunsford LD, Kestle JRW. The natural history of cerebral cavernous malformations. *J Neurosurg*, 1995; 83(5): 820-4.
- Salman RAS, Hall JM, Horne MA, Moultrie F, Josephson

- CB, Bhattacharya JJ, et al. Untreated clinical course of cerebral cavernous malformations: a prospective, population-based cohort study. *Lancet Neurol*, 2012; 11(3): 217-24.
16. Zhang S, Ma L, Wu C, Wu J, Cao Y, Wang S, et al. A rupture risk analysis of cerebral cavernous malformation associated with developmental venous anomaly using susceptibility-weighted imaging. *Neuroradiology*, 2020; 62(1): 39-47.
17. Al-Holou WN, O'Lynnger TM, Pandey AS, Gemmete JJ, Thompson BG, Muraszko KM, et al. Natural history and imaging prevalence of cavernous malformations in children and young adults. *J Neurosurg Pediatr*, 2012; 9(2): 198-205.
18. Suárez JC, Herrera EJ, Surus A, Pueyrredon FJ, Theaux R, Viano JC. Nuestro manejo de los cavernomas de tronco, de tálamo y ganglios basales. *Rev Argent Neuroc*, 2015; 29(4): 159-63.
19. Suárez JC, Viano JC, Herrera EJ, Calvo B, Altamirano C, Romero E, et al. Nuestra experiencia en el manejo de los cavernomas intracraneanos en la infancia. *Rev Argent Neuroc*, 2009; 23(2): 77-81.
20. Gross BA, Du R, Orbach DB, Scott RM, Smith ER. The natural history of cerebral cavernous malformations in children. *J Neurosurg Pediatr*, 2016; 17(2): 123-8.
21. Li D, Hao SY, Tang J, Xiao XR, Jia GJ, Wu Z, et al. Clinical course of untreated pediatric brainstem cavernous malformations: hemorrhage risk and functional recovery. *J Neurosurg Pediatr*, 2014; 13(5): 471-83.
22. Samancı Y, Ardor GD. Management of pediatric cerebral cavernous malformations with gamma knife radiosurgery: a report of 46 cases. *Childs Nerv Syst*, 2022; 38: 929-38.
23. Hirschmann D, Czech T, Roessler K, Krachsberger P, Paliwal S, Ciobanu-Caraus O, et al. How can we optimize the long-term outcome in children with intracranial cavernous malformations? A single-center experience of 61 cases. *Neurosurg Rev*, 2022; 45(5): 3299-313.
24. Mottolese C, Hermier M, Stan H, Jouvet A, Saint-Pierre G, Froment JC, et al. Central nervous system cavernomas in the pediatric age group. *Neurosurg Rev*, 2001; 24(2-3): 55-71.
25. Di Rocco C, Lannelli A, Tamburini G. Cavernous angiomas of the brain stem in children. *Pediatr Neurosurg*, 1997; 27(2): 92-9.
26. Flemming KD, Link MJ, Christianson TJH, Brown RD. Prospective hemorrhage risk of intracerebral cavernous malformations. *Neurology*, 2012; 78(9): 632-6.
27. Nikoubashman O, Di Rocco F, Davagnanam I, Mankad K, Zerah M, Wiesmann M. Prospective hemorrhage rates of cerebral cavernous malformations in children and adolescents based on MRI appearance. *AJR Am J Neuroradiol*, 2015; 36(11): 2177-83.
28. Santos A, Rauschenbach L, Dinger TF, Saban DS, Chen B, Herten A, et al. Natural course of cerebral cavernous malformations in children: a five-year follow-up study. *Brain Spine*, 2021; 1: 100692.
29. Bottan JS, Rubino P. Manejo microquirúrgico de cavernomas supratentoriales. In: Rubino P, Arévalo R, Bottan JS, editors. *Neurocirugía Vascular*. Buenos Aires: Editorial Journal; 2021.
30. Nuñez M, Salas López E, Mural M, Neto MR, Rubino P. "Manejo microquirúrgico de cavernomas infratentoriales". En: Rubino P, Arévalo R, Bottan JS, (eds.). *Neurocirugía Vascular*. Buenos Aires: Editorial Journal; 2021.
31. Srinivasan V, Gressot L, Daniels B, Jones J, Jea A, Lam S. Management of intracerebral hemorrhage in pediatric neurosurgery. *Surg Neurol Int*, 2016; 7(45): S1121-6.
32. Tyagi G, Sikaria A, Birua GJS, Beniwal M, Srinivas D. Surgical management of simultaneous supra- and infratentorial hemorrhages in a pediatric patient with multiple cavernomas. *J Cerebrovasc Endovasc Neurosurg*, 2022; 24(3): 262-6.
33. Akers A, Al-Shahi Salman R, Awad IA, Dahlem K, Flemming K, Hart B, et al. Synopsis of guidelines for the clinical management of cerebral cavernous malformations: consensus recommendations based on systematic literature review by the Angioma Alliance Scientific Advisory Board Clinical Experts Panel. *Clin Neurosurg*, 2017; 80(5): 665-80.
34. Bhardwaj RD, Auguste KI, Kulkarni AV, Dirks PB, Drake JM, Rutka JT. Management of pediatric brainstem cavernous malformations: experience over 20 years at the Hospital for Sick Children. *J Neurosurg Pediatr*, 2009; 4(5): 458-64.
35. Jaikin MS, Musso A, Ayala N, Toledo AS. Abordaje interhemisférico contralateral: nota técnica. *Rev Argent Neurocir*, 2021; 35: 145-9.
36. De Tribolet N, Kaech D, Perentes E. Cerebellar hematoma due to a cavernous angioma in a child. *Acta Neurochir*, 1982; [volumen]: 37-43.
37. Fritsch JA, Reulen J, Spetzler RF, Zabramski JM. Cavernous malformations of the brain stem: a review of 139 cases. *Acta Neurochir*, 1994; 130: 35-4.
38. Cavalheiro S, Yagmurlu K, da Costa MDS, Nicácio JM, Rodrigues TP, Chaddad-Neto F, et al. Surgical approaches for brainstem tumors in pediatric patients. *Childs Nerv Syst*, 2015; 31(10): 1815-40.
39. Cohen-Gadol AA, Jacob JT, Edwards DA, Krauss WE. Coexistence of intracranial and spinal cavernous malformations: a study of prevalence and natural history. *J Neurosurg*, 2006; 104(3): 376-81.
40. Mespreuve M, Vanhoenacker F, Lemmerling M. Familial multiple cavernous malformation syndrome: MR features in this uncommon but silent threat. *JBR-BTR*, 2016; 100(1): 1-12.
41. Benedetti V, Canzoneri R, Perrelli A, Arduino C, Zonta A, Brusco A, et al. Next-generation sequencing advances the genetic diagnosis of cerebral cavernous malformation (CCM). *Antioxidants*, 2022; 11(7): 1-20.
42. Geraldo AF, Alves CAPF, Luis A, Tortora D, Guimarães J, Abreu D, et al. Natural history of familial cerebral cavernous malformation syndrome in children: a multicenter cohort study. *Neuroradiology*, 2023; 65(2): 401-414.
43. Pozzati E, Giuliani G, Nuzzo G, Poppi M, Piepgras DG, Hunt Batjer H. The growth of cerebral cavernous angiomas. *Neurosurgery*, 1989; 25: 92-7.

COMENTARIO

En este artículo, los autores muestran esta interesante revisión de malformaciones cavernosas en pediatría mediante una detallada descripción de pacientes muy bien documentados, a través de un estudio descriptivo retrospectivo de casos entre abril de 2016 y abril de 2022.

Se incluyeron 13 pacientes, 3 de ellos con diagnóstico de cavernomatosis múltiple familiar. Doce casos debutaron con sangrado sintomático; once requirieron cirugía, todos sintomáticos: 9 por primer sangrado y 2 en resangrado. Presentaron mejoría clínica postquirúrgica en el 88%. De aquí se desprende la importancia del diagnóstico diferencial de un cavernoma en un paciente pediátrico que debuta con un sangrado cerebral.

Una pregunta que se plantea frecuentemente en la práctica diaria es cuándo deben ser operados estos pacientes. ¿Es

el primer sangrado indicación suficiente para la cirugía? Para responder esta pregunta, los autores han hecho una diferenciación en el manejo entre las que se encuentran en el tronco cerebral y las lesiones espinales, tomando en consideración su propia experiencia y lo aportado por la bibliografía consultada. De acuerdo con la literatura internacional, y como bien concluyen los autores, la exéresis quirúrgica completa es factible, siempre que sean casos sintomáticos y de localizaciones anatómicamente accesibles.

Dada la prevalencia de este tipo de patología, este trabajo resulta sumamente atractivo por su claridad descriptiva y por su ordenamiento anatómico funcional, constituyendo una herramienta de consulta para nuestra comunidad neuroquirúrgica.

Felicitó a los autores del presente artículo.

Javier González Ramos
Hospital Nacional de Pediatría “Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

COMENTARIO

Los autores del trabajo describen detalladamente una serie de casos de 13 pacientes pediátricos portadores de cavernomas en un período de 6 años. La gran mayoría debió ser intervenido quirúrgicamente por presentar sangrado o resangrado. Por otro lado, se constató que la localización más frecuente fue supratentorial.

Estos trabajos que reportan serie de casos son de suma utilidad ya que los cavernomas son causa frecuente de hemorragia intraparenquimatoso en pediatría. Debo destacar que para el tratamiento quirúrgico de todo cavernoma, y en particular de aquellos profundos e infratentoriales, es de imperiosa necesidad conocer la anatomía microquirúrgica. Este conocimiento permite acceder a sitios con mayor seguridad y con elevada tasa de resección completa. Particularmente, esto último cobra mayor relevancia en este tipo de patología vascular ya que un remanente de angioma puede significar un resangrado futuro.

Felicitó a los autores por el excelente trabajo realizado.

Pablo Rubino
Neurocirugía, Hospital Alemán, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

¿Qué hacemos con el mielomeningocele? Estudio multicéntrico

José de Arimateia Silva,¹ Juan Bottan,² Gastón Dech,³ Exequiel Figueroa,⁴ Pablo Giraudo,⁵ Agustina Gorga,⁶ Esteban Lamas,⁷ José Luis Ledesma,⁸ Ariel Longhino,⁹ Edgardo Morsucci,¹⁰ Fidel Sosa,¹¹ Enrique Sosa Medina,¹² Fernando Palma,¹³ Andrea Uez¹⁴

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Víctor J. Vilela, Rosario, Santa Fe, Argentina

2. Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

3. Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

4. Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno Neonatal, Posadas, Misiones, Argentina

5. Hospital Regional Ramón Carrillo, ciudad de Santiago del Estero, Santiago del Estero, Argentina

6. Hospital interzonal materno infantil, Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

7. Servicio de Neurocirugía, Hospital materno infantil Héctor Quintana, San Salvador de Jujuy, Jujuy, Argentina

8. Clínica Bazterrica, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

9. Servicio de Neurocirugía, Hospital Sor María Ludovica, La Plata, Buenos Aires, Argentina

10. Hospital de Niños Orlando Alasia, ciudad de Santa Fe, Santa Fe, Argentina

11. Servicio de Neurocirugía infantil, Fundación de lucha contra las enfermedades neurológicas infantiles (FLENI), Ciudad de Buenos Aires, Argentina

12. Servicio de Neurocirugía, Hospital pediátrico Alexander Flemming, ciudad de Mendoza, Mendoza, Argentina

13. Clínica de mielomeningocele, Hospital Universitario Austral, Pilar, Buenos Aires, Argentina

14. Servicio de Neurocirugía, Hospital Nacional Prof. Alejandro Posadas, Morón, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: el mielomeningocele (MM) es una patología bien conocida sobre la que hay escasos estudios a nivel nacional.

Objetivo: relevar la conducta neuroquirúrgica del tratamiento del mielomeningocele y entidades asociadas.

Material y métodos: estudio retrospectivo y observacional de las historias clínicas de 475 pacientes operados en los últimos 5 años. Se envió el cuestionario a 18 miembros de la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica. Registraron complicaciones frecuentes, aparición y tratamiento de la hidrocefalia (H), conducta frente a la malformación de Chiari (Ch), siringomielia (S) y transición en la edad adulta. Se aplicó el cálculo de la mediana estadística y porcentajes.

Resultados: recibimos 15 cuestionarios: 10 completos, 5 incompletos. La incidencia de MM desde 2003 disminuyó en 20-50% para el 42.9% y más del 80% para el 21.4% de los encuestados. De 413 cirugías postparto, el 72.8% se efectuaron entre 12-48 horas; 62 mediante cirugía fetal, alrededor de la semana 28.5. La principal complicación fue la fistula: 42.7%. Se implantaron 314 derivaciones ventriculoperitoneales (DVP), 81.7% desde el nacimiento hasta los 30 días. Chiari sintomático tratado mediante descompresiva occipitocervical (DOC): 73 casos, con dos picos, en el primer mes de vida (27.6%) y 3-6 meses (24.1%). El 57.1% de los pacientes conocidos sobrevivió 20 años o más.

Conclusión: la fortificación de harinas ha disminuido la incidencia de MM. El cierre durante las 24 horas postparto es la conducta preponderante. La cirugía fetal no se efectúa masivamente. La cirugía ortopédica induce a DOC aun en pacientes asintomáticos. La medicina transicional ha sido poco implementada.

Palabras clave: Ácido fólico. Chiari. Espina bifida. Sobrevida

What do we do with myelomeningocele? Multicenter study

ABSTRACT

Background: myelomeningocele (MM) is a well-known pathology on which there are few studies at the national level.

Objectives: to survey the neurosurgical management of the treatment of myelomeningocele and associated entities.

Methods: retrospective and observational study of the medical records of 475 patients operated on in the last 5 years. The questionnaire was sent to 18 members of the Argentine Society of Pediatric Neurosurgery. Frequent complications, appearance and treatment of hydrocephalus, behavior in the face of Chiari malformation, syringomyelia and transition in adulthood were recorded. The calculation of the statistical median and percentages was applied.

Results: we received 15 questionnaires: 10 complete, 5 incomplete. The incidence of MM since 2003 decreased by 20-50% for 42.9% and more than 80% for 21.4% of respondents. Of 413 postpartum surgeries, 72.8% were performed between 12-48 hours. 62 by fetal surgery, around week 28.5. The main complication was cerebral spinal fluid leak: 42.7%. A total of 314 ventricle peritoneal shunts (VPS) were implanted, 81.7% from birth to 30 days. Symptomatic Chiari treated by occipitocervical decompression (OD): 73 cases, with two peaks, in the first month of life (27.6%) and 3-6 months (24.1%). 57.1% of known patients survived 20 years and more.

Conclusion: flour fortification has decreased the incidence of MM. Closure during the 24 hours postpartum is the predominant behavior. Fetal surgery is not performed on a massive scale. Orthopedic surgery induces OD even in asymptomatic patients. Transitional medicine has been poorly implemented.

Keywords: Chiari. Folic acid. Spina bifida. Survival

José de Arimateia Silva

josedeasilva@gmail.com

Recibido: 20/12/2024. **Aceptado:** 01/04/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.687

José de Arimateia Silva: *josedeasilva@gmail.com*

Juan Bottan: *juansantiago.bottan@gmail.com*

Gastón Dech: *lgdech@gmail.com*

Ezequiel Figueroa: *ezefigueroa@gmail.com*

Pablo Giraudo: *pmgiraudo00@gmail.com*

Agustina Gorga: *agusgorga@gmail.com*

Esteban Lamas: *estebanlamas@gmail.com*

José Luis Ledesma: *cuboledesma@gmail.com*

Ariel Longhino: *drlonghino@hotmail.com*

Edgardo Morsucci: *edgardo.morsucci@gmail.com*

Fidel Sosa: *fidesosa@hotmail.com*

Enrique Sosa Medina: *dr.fredysosamedina@gmail.com*

Fernando Palma: *ferstacruz@hotmail.com*

Andrea Uez: *mauezp@gmail.com*

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Por su frecuencia, el mielomeningocele (MM) es prácticamente sinónimo de espina bífida (EB). Se trata de una enfermedad crónica con frecuentes agudizaciones por disfunciones valvulares, disinergia vesical, infecciones y condiciones evolutivas como Chiari (Ch), siringomielia (S), escoliosis (Es), etc.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) la identifica como una patología neuroquirúrgica prevenible y ha planteado como objetivo la fortificación de las harinas con ácido fólico a nivel mundial para el 2031.¹

Su tratamiento está bien establecido y los principios enunciados por Carrea² han sido ampliamente validados en la práctica neuroquirúrgica diaria: “a) la cirugía precoz, inmediata al nacimiento, en lo posible b) la cuidadosa preservación de la placa médulo-vascular y las raíces que emergen de esta y c) la rehabilitación postoperatoria integral con énfasis en el cuidado urológico, ortopédico y psicológico del paciente”.

En las últimas décadas se incorporó la cirugía fetal como alternativa al cierre quirúrgico postparto, con auspiciosos resultados sobre la incidencia de hidrocefalia y Chiari.³⁻⁶ Su aplicación aún no es generalizada, en parte por la necesidad de integrar equipos de distintas especialidades en instituciones calificadas y en parte por los costos que muchas coberturas de salud se resisten a financiar.

Son evidentes los factores de los MM que afectan la autoestima y desarrollo como individuos: la percepción

del propio cuerpo, dificultades en la vida sexual, la arquitectura de los hogares, escollos en el acceso al transporte, carencia de oportunidades laborales, exclusión de actividades sociales, deportivas, etc., figuran como los principales.⁷ Además, la necesidad de asistencia para el cuidado personal como cateterismos, control de escaras, vigilancia de apneas, etc. coloca al entorno familiar en el rol de “paramédicos”. A ello se le suma el necesario sostén económico y psicológico de estos pacientes.

Otro aspecto es la multiplicidad de afecciones que presentan los MM, la experiencia ha demostrado que la conformación de equipos multidisciplinarios es fundamental para atender dichas intercurrencias y sostener una calidad de vida aceptable para nuestros pacientes. Queda pendiente la articulación, tanto a nivel público como privado, de la atención multidisciplinaria de los MM en adultos.⁸

La incidencia de esta patología ha disminuido notablemente en nuestro país desde la implementación de la ley 25630, en 2002, de fortificación de las harinas con ácido fólico,⁹ y la expectativa de vida ha aumentado progresivamente merced al mejor manejo de la esperable hidrocefalia, los controles preventivos sobre el reflujo vesicoureteral, la estabilidad de la columna, la vigilancia sobre la posible siringomielia, por citar los más comprometedores del estado general de esta población (Figura 1).¹⁰

Según nuestro conocimiento, este es el primer estudio multicéntrico realizado en nuestro país sobre la patología.

OBJETIVO

Reflejar la conducta actual de los neurocirujanos pediátricos en el tratamiento del mielomeningocele y sus comorbilidades.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se envió el cuestionario vía correo electrónico a dieciocho miembros de la Sociedad Argentina de Neurocirugía Pediátrica.

Las 18 preguntas formuladas abarcan los aspectos fundamentales del tratamiento del MM. Los 15 investigadores que respondieron obtuvieron la información de las historias clínicas de 11 hospitales públicos y de 3 instituciones privadas (ver afiliaciones).

El cuestionario enviado se presenta como Anexo de este trabajo. En este se consignan: cierre quirúrgico, complicaciones, tratamiento de la hidrocefalia (H), Chiari (Ch), siringomielia (S) y transición de equipo tratante al llegar a la adultez. Se utilizó la escala de Sharrad para describir el grado de afectación neuromuscular de los pacientes.¹¹

Fortificación en Argentina

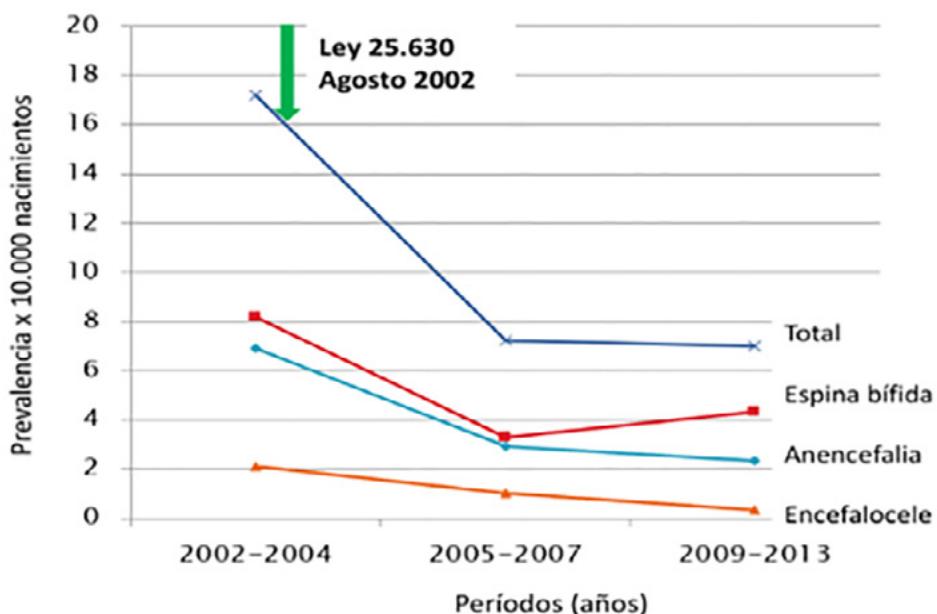


Figura 1. Efecto de la fortificación con ácido fólico de las harinas sobre la patología congénita del sistema (nacidos vivos). II-Datos: reportes del RENAC.¹

TABLA 1. CIRUGÍAS. ÚLTIMOS 5 AÑOS

Mielomeningocele	DVP/DVA	Expectante	III V	Chiari
475 (PP: 413, F: 62)	394	19	62	73

PP: Postparto. F: Fetal. III V: tercer ventriculostomía. Expectante: respecto a la hidrocefalia.

Comparamos los datos neuroquirúrgicos con la estadística del Registro Nacional de Enfermedades Congénitas (RENAC).¹²

En función del tamaño de la muestra aplicamos el cálculo de la mediana y el porcentaje para señalar la tendencia significativa.

RESULTADOS

Obtuvimos 15 respuestas. Diez cuestionarios completos y 5 incompletos, de estos tomamos las opciones válidas para sumarlas al cálculo. Las preguntas 9, 11, 14 y 15 tuvieron, respectivamente, 2 (14.3%), 4 (28.6%), 1 (1.71%) y 1 (7.7%) de opciones sin responder, por lo que se consignaron como "No sabe/no contesta". Cabe destacar que el Servicio del Hospital Alassia no pudo efectuar una comparativa de sus datos ya que perdió los archivos históricos debido a la inundación que afectó la ciudad de Santa Fe en 2003.

En los últimos 5 años, las cirugías realizadas por los participantes arrojan un total de 475 procedimientos, 413 convencionales y 62 mediante cirugía fetal (un solo participante las efectúa exclusivamente, Tabla 1).

La hidrocefalia acompañante fue manejada con la inserción de DVP en 262 casos y 73 pacientes fueron tratados por la presencia de la malformación de Chiari. Se registró que los síntomas categóricos del Chiari II (estridor, apneas, dificultades en la deglución, paresias de pares bajos, etc.) se manifestaron durante el primer mes de vida en un 60.2% y 23.5% entre los tres y seis meses. A su vez, 2.4% de los pacientes no presentó síntomas durante los cinco años de observación.

Entre el 80 y 90% de las cirugías se efectuaron en el ámbito público. Solo 3 participantes pertenecen exclusivamente al ámbito privado.

El impacto de la adición de ácido fólico a partir del año 2002 es significativo. Desde la observación neuroquirúrgica, se registra el descenso de la patología

TABLA 2. DISMINUCIÓN DE LA PATOLOGÍA DESDE LA ADICIÓN DE ÁCIDO FÓLICO EN LA ALIMENTACIÓN. OBSERVACIÓN NEUROQUIRÚRGICA

Hasta un 20%	20-50%	0,8	Sin disminución	Sin datos
2	8	2	1	1
Porcentaje de disminución		N.º respuestas	Porcentaje del total	
0		1	7.1	
<=20%		2	14.3	
20-50%		6	42.9	
>=80%		3	21.4	
NA		2	14.3	

TABLA 3. MOMENTO DE LA CIRUGÍA (POSTPARTO)

Momento	Número	Porcentaje
Primeras 12 h	44	7.5
12 - 24 h	289	72.8
24 - 72 h	68	18.5
Mayor a 72 h	12	1.2
Total	413 pacientes	100

en un 20-50% en la mayoría de los distritos relevados (Tabla 2), excepto en la provincia de Misiones donde la incidencia se mantuvo sin variantes.

El diagnóstico prenatal del defecto espinal se ubica entre el 50 y el 80% en la práctica diaria de 8 de los 15 participantes. Para los casos tratados por cirugía fetal, obviamente, es del 100%.

El cierre del MM se efectuó mayoritariamente en las primeras 12-24 horas y la cirugía fetal se realizó en la semana 25.8 en promedio (Tabla 3).

Las dos complicaciones postquirúrgicas más reportadas hasta el alta: fistula (42%) y dehiscencia (35.7%) de la herida están íntimamente relacionadas y, debido a la cobertura antibiótica de rutina, las meningitis registradas son solo del 7.1% (Tabla 4).

Acorde a la escala de Sharrad, la distribución porcentual por grados arroja que los grados II y III son los más frecuentes entre los operados. En la cirugía fetal no se establece el grado motor (Tabla 5).¹¹

La hidrocefalia evolutiva se presentó en los primeros 30 días de vida de los pacientes en un 81.7% (43.3% en los primeros 15 días y 38.4% en los 15 días subsiguientes). Solo un 5% de los pacientes con MM no desarrollaron la enfermedad en el período de observación de cinco años (Tabla 6).

La derivación ventriculoperitoneal de presión media fija es la opción mayoritariamente utilizada para el tratamiento de la hidrocefalia (Tabla 7).

El momento de la aparición de los síntomas de Chiari II se detalla en la Tabla 8.

TABLA 4. COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS

Complicación	Número	Porcentaje
Fistula	6	42.9
Dehiscencia	5	35.7
Hematoma	1	7.1
Meningitis	1	7.1
NS/NC	1	7.1

Número: cantidad de respuestas por ítem.

Luego del control de la hidrocefalia, observamos que un 57.8% de los pacientes alcanza la resolución completa o una atenuación significativa en los primeros seis meses posteriores al implante (Tabla 9).

Una disyuntiva habitual en la práctica es la de realizar una DOC previa o mantener conducta expectante ante una cirugía ortopédica por escoliosis. La mayoría de los encuestados (9/15) optó por la descompresiva previa a la práctica ortopédica. Un solo neurocirujano se manifestó a la expectativa de los síntomas y otro no emitió opinión. Sobre la técnica empleada, la DOC es la más elegida: 9/15, y 3/15 de los investigadores realizan el desancleaje medular (Tabla 10).

Ante la presencia de siringomielia, y verificado el control de la hidrocefalia, la opción quirúrgica inicial es la DOC como tratamiento del Chiari II con un primer control de imágenes entre los 6-9 meses. En los casos de persistencia de la siringomielia, 8/15 de los encuestados se inclinan por efectuar una derivación cistoperitoneal (no se discriminó presión ni mecanismo de acción en la pregunta).

Respecto de la sobrevida conocida de la cohorte vemos que la mayoría de los pacientes supera los 20 años (57.1%) e incluso cuatro investigadores manifiestan que un 28.5% de sus pacientes sobrevive más de 30 años (Tabla 11).

La aparición del síndrome de médula anclada durante los 5 años de observación fue reportada por 8 de los investigadores, con una mediana del 11%.

La edad tope para la atención pediátrica se establece, según el sistema de cobertura, entre los 15 y los 18 años,

TABLA 5. ESCALA DE SHARRAD Y PACIENTES DE LA MUESTRA

ID	Total	Grado I	Grado II	Grado III	Grado IV	Grado V
1	23	0,04	0,05	0,07	0,39	0,03
2	35	0,05	0,05	0,1	0,75	0,05
3	58	0,1	0,2	25	0,35	0,1
4	24	17.24%	20.68%	25.68%	31.03%	5.17%
5	18	0,05	0,8	0,05	0,1	0
6	62	ND	ND	ND	ND	ND
7	45	0,09	0,04	0,62	0,14	0,11
8	50	0	0,05	0,9	2.6%	2.4%
9	14	0,6	0,1	0,15	0,1	0,05
10	23	0	0,02	0,9	4.3%	3.7%
11	26	0,2	0,2	0,2	0,2	0,2
12	13	0,05	0,05	0,11	0,75	0,04
13	17	0,35	0,3	0,17	0,11	0,06
14	5	0,05	0,3	0,5	0,15	0
Total	413					

Se expresan total de casos y porcentajes por categoría. ND: no disponible. En la cirugía fetal no se establece el grado motor, fila 6.

TABLA 6. HIDROCEFALIA EVOLUTIVA POSTCIERRE MM

Momento	Porcentaje
<15 días	43.3
15-30 días	38.4
30-45 días	6.3
>45 días	6.5
Nunca	5.0

quedando en evidencia la falta de articulación para el seguimiento del MM. La mayoría de los pacientes continúa atendida por neurocirujanos de adultos, y otro grupo logra continuar con quien realizó el cierre del defecto al nacimiento (Tabla 12).

DISCUSIÓN

Este estudio multicéntrico refleja las tendencias de distintos equipos, distribuidos por todo el país, en el tratamiento del mielomeningocele y entidades asociadas.

Una fortaleza de nuestro estudio es haber obtenido una representación realista de la atención del MM a nivel nacional. Por otra parte, detectamos algunas falencias, probablemente en la formulación, instrucciones o comprensión en algunas preguntas, como la número 10, referida al tratamiento de la hidrocefalia, en la que no se obtuvieron respuestas unívocas en cuatro cuestionarios por lo que debieron ser anotadas como “No sabe/no contesta” (Ns/Nc). Debemos mencionar también que las respuestas a las preguntas 7 (complicaciones) y 18 (transición) fueron

TABLA 7. TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA

Tratamiento	Número	Porcentaje
DVP	14	92.8
Ventriculostomía	1	7.2

Número: cantidad de cirujanos que optan por el tratamiento indicado.

marcadas en dos y tres cuestionarios respectivamente como Ns/Nc debido a la pérdida del seguimiento.

El total de los pacientes operados en los últimos 5 años reportados por los neurocirujanos (475 casos) difiere de los 752 nacimientos de portadores de MM registrados por el RENAC (Figura 1 y Tabla 14). Dicha discrepancia es posible porque tres servicios con gran caudal de pacientes con MM desistieron de la invitación a participar en el presente estudio y el propio RENAC, aun con una amplia cobertura nacional, registra aproximadamente un 60% de los nacimientos con anomalías congénitas.¹² Incluso sin abarcar todo el universo de casos, consideramos que nuestra muestra es representativa.

Las Recomendaciones para la práctica del control preconcepcional, prenatal y perinatal del Ministerio de Salud de la Nación,⁹ adoptadas por la Sociedad Argentina de Ginecología y Obstetricia y la Sociedad Argentina de Ecografía y Ultrasonografía, establecen controles ecográficos iniciales desde la semana 11 a la 13.6, lo cual permite la detección precoz de la disrafia y que el equipo obstétrico, neonatológico y neuroquirúrgico puedan ofrecer un tratamiento organizado a la familia. Esto se ve reflejado en la excepcionalidad de los casos de MM

TABLA 8. APARICIÓN DE SÍNTOMAS DE CHIARI II

Momento	Porcentaje
1 mes	60.2
3-6 meses	25.7
>6 meses	5
Nunca	2.4

Nunca significa ausencia de síntomas en los 5 años de observación.

TABLA 9. CONTROL DE SÍNTOMAS CHIARI II DESDE EL TRATAMIENTO DE LA HIDROCEFALIA

Momento	Porcentaje
0 -1 mes	27.6
2 -3 meses	19.6
3 - 6 meses	10.6
6 - 12 meses	24.1
Nunca	14.2

Nunca implica que los síntomas no remitieron significativamente en los 5 años de observación.

TABLA 10. CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y CHIARI II

Tratamiento	Número	Porcentaje
Descompresiva precirugía ortopédica	10	66.4
Desanclaje medular	3	19.4
Expectante hasta la aparición de síntomas	1	7.1
NS/NC	1	7.1

Número: cantidad de investigadores que eligieron dicha opción.

TABLA 11. SOBREVIVIDA DE LOS PACIENTES MM

Edad	Número	Porcentaje
20 años	8	57.1
30 años	3	14.3
>30 años	4	28.6

TABLA 12. TRANSICIÓN A LA ADULTEZ

Opciones	Número	Porcentaje
NC adultos	6	35.7
Mismo equipo	3	21.4
Medicina transicional	3	21.4
Centro adultos y NC original	1	7.1
NS/NC	2	14.3

NC: Neurocirujano. NS/NC: pérdida de contacto con el paciente.

operados sin diagnóstico prenatal. En la cirugía fetal, el control por imágenes es, obviamente, del 100%.

Las complicaciones más frecuentes: la fistula y dehiscencia de la herida están relacionadas entre sí ya que esta última puede ser el resultado de una fistula debido al cierre dural no hermético.

La hidrocefalia, componente del defecto del tubo neural en un 80% es tratada mayoritariamente dentro del mes de vida mediante el implante valvular, siempre de presión media.^{13,14}

El empleo de la tercera ventriculostomía endoscópica fue reportado por un solo encuestado. Si bien es conocido el alto número de fracasos debido al escaso desarrollo de las granulaciones de Pacchioni en menores de un año, y la anatomía particular del piso del tercer ventrículo en los MM, Grisotto y cols. comunican una experiencia satisfactoria (en una corta serie de pacientes) al realizar una cuidadosa selección de candidatos e intentar la ventriculostomía inicial y, eventualmente, repermeabilizar el estoma.¹⁵⁻¹⁷

Al aplicar la escala de Sharrad se excluyen las cirugías fetales, en las que no se puede determinar el grado motor. Es significativo que los grados III y IV agrupen la mayoría de los casos. No contamos con el desglose por grados en los registros del RENAC para obtener una conclusión respecto del uso de los folatos y la gravedad del daño neurológico en la espina bífida. Sin embargo, vale destacar que los estudios de Mai y cols. sobre la población estadounidense, y de Cáceres y cols. en Costa Rica señalan no solo la disminución de nacidos con MM, sino también la reducción en tamaño y ubicación dorsal alta del defecto del tubo neural.^{18,19}

Las conductas reportadas por los distintos centros de referencia nacionales son similares entre sí, lo que establece un consenso implícito entre los neurocirujanos pediátricos argentinos respecto al MM. Se observan diferencias en el tratamiento del Chiari: una mayoría inclinada por la DOC (64.3%); otro grupo opta por liberar la médula dorsofijada (21.4%) mientras un 7.1% prefiere aguardar los síntomas para decidir una intervención. Interpretamos que las respuestas a la pregunta 14 señalan que la indicación de una cirugía espinal ortopédica termina imponiendo al equipo neuroquirúrgico a realizar previamente una cirugía descompresiva en pacientes asintomáticos, tema sobre el cual sería saludable una discusión más amplia, ya que no existe consenso al respecto.²⁰⁻²²

Respecto de la pregunta sobre la aparición del síndrome de médula anclada entendemos que el período de vigilancia es relativamente corto considerando la evolución de la patología, que tiene mayor incidencia durante el desarrollo puberal.²³

Sobre la S persistente luego de la descompresiva

1	Cirugías (número) en los últimos 5 años. En el orden habitual de presentación: MM-Hidrocefalia-Chiari	a. Mielomeningocele: b. DVP/DVA primera vez en pacientes MM: c. III Ventriculostomía (como primer tratamiento hidrocefalia): d. Descompresiva por Chiari II:
2	Indicar porcentaje	a. En ámbito público: b. En ámbito privado:
3	Desde la implementación en el 2002 de la adición de ácido fólico a las harinas ¿en cuánto han disminuido las cirugías de mielomeningocele? (tanto en ámbito público como las realizadas por su equipo para entidades pagadoras). Marcar	a. Hasta un 20%: b. 20.50%: c. 80% o más: d. No han disminuido:
4	Diagnóstico prenatal (ecografías, RM)	a. Hasta 50%: b. 50.80%: c. Mayor al 80%: d. Sin diagnóstico:
5	¿En qué lapso fueron operados? (Consignar porcentaje respecto del total)	a. En las primeras 12 h postparto: b. De 12-24 h postparto: c. De 24-72 h postparto: d. Mayor a 72 h postparto:
6	¿Cuál es la proporción entre cirugía fetal y postparto?	a. Todas fetales: b. Todas postparto: 1.50% fetal/50% postparto: 2.30% o más fetal/70% o menos postparto: 3.70% o más fetal/30% o menos postparto:
7	Complicación más frecuente del cierre del defecto hasta el alta	a. Dehiscencia de herida/escara: b. Fistula: c. Meningitis: d. Hematoma:
8	Según la Escala de Sharrad, ¿qué grado presentaron sus pacientes (en porcentaje)?	a. GI: b. GII: c. GIII: d. GIV: e. GV (meningocele):
9	¿En cuanto tiempo postcierre del defecto se presentó hidrocefalia evolutiva? (porcentaje)	a. Hasta 15 días (incluye el diagnóstico prenatal de hidrocefalia): b. De 15 a 30 días: c. De 30 a 45 días: d. Mayor a 45 días: e. Nunca:
10	Indicar tratamiento efectuado en los casos de hidrocefalia en estos pacientes: (el más frecuente)	a. Derivación ventriculoperitoneal/atrial. Presión media: b. Derivación ventriculoperitoneal/atrial. Presión baja: c. Derivación ventriculoperitoneal. Presión regulable externa/autorregulable: d. III Ventriculostomía endoscópica (único tratamiento): e. III Ventriculostomía endoscópica+ coagulación de plexos coroideos:
11	¿En cuánto tiempo aparecieron síntomas de Chiari II, una vez controlada la hidrocefalia?:	a. Durante el primer mes de vida: b. de 2 a 3 meses: c. de 3 a 6 meses: d. de 6 a 12 meses: e. Nunca:
12	¿En cuánto tiempo posterior a la corrección de la hidrocefalia disminuyeron significativamente o desaparecieron los síntomas de Chiari II en estos pacientes (particularmente estridor)? (indicar porcentaje)	a. 1 mes: b. 3.6 meses: c. Mayor a 6 meses: d. Nunca:
13	En los pacientes portadores de escoliosis que requieren corrección ortopédica y presentan malformación de Chiari II asintomática. ¿Cuál es su conducta predilecta?	a. Descompresiva osteoligamentaria precirugía ortopédica: b. Descompresiva con ampliación del estuche dural precirugía ortopédica: c. Desanclaje medular d. Desanclaje medular seguido de tratamiento a nivel de la charnela (se entiende en actos sucesivos): e. Expectante hasta la aparición de síntomas:
14	En casos de siringomielia acompañante del Chiari II y controlada la hidrocefalia, realiza primero:	a. Descompresiva: b. Tratamiento inicial de la siringomielia: c. Liberación de la placa medular dorsofijada ("médula anclada"): d. En caso de haber optado por opción a, ¿en cuánto tiempo realiza el control imagenológico? (marcar)

		3-6 meses 6-12 meses Más de 12 meses
15	En caso de no observar estabilización o disminución del tamaño del siringomielia (indistinto a peritoneo, subaracnoidal, drenaje libre, con válvula fija o regulable): Se asumen nuevos controles dentro del lapso indicado. Realiza: (marcar)	a. Derivación de la siringomielia (indistinto a peritoneo, subaracnoidal, drenaje libre, con válvula fija o regulable); b. Liberación de placa medular dorsofijada ("médula anclada"); c. Reexploración fosa posterior (incluye ampliación dural + parche, relaminectomía, etc.); d. Reexploración fosa posterior con eventual coagulación de amigdalas; e. Si su respuesta es a, ¿en cuánto tiempo postcontrol realiza la cirugía? 3-6 meses: 6-12 meses: Mayor a 12 meses:
16	Según su conocimiento, ¿cuál es la edad máxima que ha alcanzado un paciente MM atendido por usted o el equipo que integra?	a. 15 años: b. 20 años: c. 30 años: d. Más de 30 años:
17	¿Cuántos pacientes desarrollaron síndrome de médula anclada durante el seguimiento y fueron operados? Indicar porcentaje sobre el total de los MM del presente grupo	
18	Llegados al tope de la edad pediátrica, la mayoría de sus pacientes:	a. Continúan el seguimiento con el cirujano/equipo que efectuó el cierre; b. Ingresan en un programa de neurocirugía transicional; c. Son derivados por su cobertura pública o privada a un equipo de neurocirugía de adultos; d. Se atienden en centros de adultos y mantienen al cirujano original como consultor; e. Abandonaron el seguimiento;

ANEXO: Cuestionario remitido

craneoespinal, la mitad de los encuestados optó por la derivación de la cavidad, un cuarto de estos prefiere el desanclaje medular. Excede el presente estudio la evaluación de la efectividad de ambas técnicas.

Según la experiencia de los encuestados, la transición del paciente pediátrico a adulto, una etapa compleja para los acostumbrados a la atención neuroquirúrgica pediátrica, se realiza de manera aleatoria y con escasa articulación dentro del sistema de salud, tanto en la cobertura pública como en la privada, tal cual han señalado Sosa F. y cols.⁸

CONCLUSIONES

Se verificó la efectividad de la fortificación de las harinas de trigo en la reducción de la patología.

La conducta predominante entre los neurocirujanos pediátricos frente al MM es cirugía en las primeras 24 horas del nacimiento, implante "temprano" (dentro del primer mes de vida) de DVP para la hidrocefalia descompresiva osteoligamentaria para el Chiari en cuanto aparecen los síntomas.

Se observa que la corrección quirúrgica de la escoliosis induce a proceder con la DOC como tendencia mayoritaria y en menor medida al desanclaje de la placa medular. La siringomielia es tratada según su progresión

sintomática, o por imágenes.

La necesidad de articular la derivación del paciente al llegar a la edad adulta es poco contemplada en los sistemas de salud.

Queda, para futuras investigaciones, ampliar la información sobre la calidad de vida de nuestros pacientes, la discusión sobre la necesidad de la DOC en aquellos asintomáticos que serán sometidos a cirugía ortopédica y la efectividad de la DOC para la siringomielia versus el desanclaje medular.

Agradecimientos: al Dr. Ezequiel Monteverde por su revisión y aportes al manejo estadístico. Al Dr. Héctor Belziti por sus aportes en la redacción del manuscrito inicial.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Metodología, Administración del proyecto, Investigación, Redacción - borrador original, Redacción - revisión y edición, Curación de datos, Análisis formal y Visualización: José de Arimateia Silva, Juan Bottan, Gastón Dech, Ezequiel Figueroa, Pablo Giraudo, Agustina Gorga, Esteban Lamas, José Luis Ledesma, Ariel Longhino, Edgardo Morsucci, Fidel Sosa, Enrique Sosa Medina, Fernando Palma, Andrea Uez.

BIBLIOGRAFÍA

1. Garcia RM, Ghotme KA, Arynchyna-Smith A, Priyanka M, Koning M, Boop F, et al. Global neurosurgery: progress and resolutions at the 75th World Health Assembly. *Neurosurgery*, 2023; 93(3): 496-501. doi:10.1227/neu.0000000000002472.
2. Carrea R. Microcirugía del mielomeningocele lumbosacro. *Act Neurol Latinoamer*, 1971; 17: 238-41.
3. Tulipan N, Sutton LN, Bruner JP, Cohen BM, Adzick NS. The effect of intrauterine myelomeningocele repair on the incidence of shunt-dependent hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*, 2003; 38(1): 27-33. doi:10.1159/000067560.
4. Adzick SN, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson M, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*, 2011; 364(11): 993-1004. doi:10.1056/NEJMoa1014379.
5. Palma F, et al. Cirugía fetal de mielomeningocele: evolución obstétrica y resultados perinatales a corto plazo de una cohorte de 21 casos. *Rev Argent Neuroc*, 2018; 32(2): 58-70. Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/1192>.
6. Zuccaro G. *Why fetal neurosurgery?* *Childs Nerv Syst*, 2017; 33: 1081-2.
7. Silverkasten M. La construcción imaginaria de la discapacidad. 2da ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Topía Editorial; 2014.
8. Sosa F, Rodriguez F, Diaz A, Argañaraz R, Lambre J, Liñares JM. Neurocirugía transicional: ¿una nueva especialidad? *Rev Argent Neurocir*, 2020; 34. doi:10.59156/revista.v34i04.56.
9. Honorable Congreso de la Nación Argentina. Ley 25630/2002. Agosto 2002. Disponible en: <https://www.argentina.gob.ar>.
10. Kim I, Hopson B, Aban I, Rizk E, Dias M, Bowman R, et al. Treated hydrocephalus in individuals with myelomeningocele in the National Spina Bifida Patient Registry. *J Neurosurg Pediatr*, 2018; 22(6): 646-51.
11. Sharrad W. The segmental innervation of lower limb muscles in man. *Ann R Coll Surg Engl*, 1964; 27: 106-22.
12. Red Nacional de Anomalías Congénitas – RENAC. Ministerio de Salud, Argentina. Disponible en: www.argentina.gob.ar.
13. McCarthy M, Sheinberg D, Luther E, McCrea H. Myelomeningocele-associated hydrocephalus: nationwide analysis and systematic review. *Neurosurg Focus*, 2019; 47(4): E5.
14. Stein C, Schut L. Hydrocephalus in myelomeningocele. *Childs Brain*, 1979; 5(4): 413-9. doi:10.1159/000119836.
15. Oakeshott P, Hunt G, Poulton A, Reid F. Expectation of life and unexpected death in open spina bifida: a 40-year complete, non-selective, longitudinal cohort study. *Dev Med Child Neurol*, 2010; 52(8): 749-53. doi:10.1111/j.1469-8749.2009.03543.x.
16. Balthasar AJR, Kort H, Cornips EMJ, Beuls EAM, Weber JW, Vles JSH. Analysis of the success and failure of endoscopic third ventriculostomy in infants less than 1 year of age. *Childs Nerv Syst*, 2007; 23(2): 151-5.
17. Grisotto L, Colombo G, Tello Brogiolo N, Bustamante J, D'Agustini M. Revisión endoscópica ante el fallo de la tercera ventriculostomía en pacientes pediátricos. *Rev Argent Neurocir*, 2021. doi:10.59156/revista.v0i0.284.
18. Mai TC, et al. Changes in spina bifida lesion level after folic acid fortification in the US. *J Pediatr*, 2022; 249: 59-66.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2022.06.023.
19. Cáceres A, Jimenez-Chaverri AL, Alpizar-Quiros PA, Wong-McClure R. Pre and postnatal care characteristics and management features of children born with myelomeningocele in the post-folate fortification era of staple foods in Costa Rica (2004–2022). *Childs Nerv Syst*, 2023; 39(7): 1755-64. doi:10.1007/s00381-023-05951-y.
20. Vencio RCC, Lino-Flilo A, Bonfim RCF, Pereira NM, Franco CL, Ribeiro PR, et al. Surgical management of Chiari II malformation: a systematic review of literature. *Childs Nerv Syst*, 2024; 40(7): 2093-100. doi:10.1007/s00381-024-06368-x.
21. Messing-Jünger M, Röhrlig. Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst*, 2013; 29(9): 1553-62. doi:10.1007/s00381-013-2134-4.
22. Bizz JWJ, Machado A. Mielomeningocele: conceitos básicos e avanços recentes. *J Bras Neurosurg*, 2012; 23(2): 138-51. doi:10.22290/jbcn.v8i3.32.
23. Lew SM, Kothbauer K. Tethered cord syndrome: an updated review. *Pediatr Neurosurg*, 2007; 43(3): 236-48. doi:10.1159/000098836.

COMENTARIO

Es muy grata la lectura de este estudio multicéntrico ya desde la primera oración “qué hacemos con el MM”, patología fundamental en la neurocirugía pediátrica.

Me parecieron destacables muchos aspectos analizados. Mencionaré solo alguno de ellos: el número de casos, la variedad de centros que participan y, sobre todo, de su amplia distribución geográfica, lo que nos habla de la capacitación en tratar esta patología en todo el país; el amplio porcentaje del diagnóstico prenatal, en los distintos centros (punto 4 del cuestionario), con los beneficios que esto conlleva en todo el espectro del tratamiento y la prevención de complicaciones.

Un tema en el cual, todavía, debemos profundizar y que en el presente estudio se considera, es la transición de estos pacientes a la edad adulta (punto 18) y el gran conflicto emocional particular del paciente en la concientización de la problemática y sus propias limitaciones.

En conclusión, considero que el presente estudio aporta elementos que muestran el correcto enfoque que tenemos de tan compleja patología, desde nuestra especialidad, como así también lo que se puede mejorar y la necesidad, incuestionable, de implementar un enfoque multidisciplinario para su tratamiento.

Omar Konsol

Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano, Ciudad de Buenos Aires

¿Es la restricción craneal en lactantes con hidrocefalia un método útil para aumentar la efectividad de la tercer ventriculostomía endoscópica?

Mariela Cecilia Salerno, Gonzalo Colombo, Nicolás Tello Brogiolo,
Carolina Maldonado Alejos, Lucas Hinojosa, Juan Pablo Emmerich

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños “Sor María Ludovica”, La Plata, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: la tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) es un procedimiento neuroquirúrgico consolidado para el tratamiento de la hidrocefalia. Se ha reportado una tasa de éxito variable, con mayores fallas en pacientes menores a un año. Diversas teorías explican la falla en esta población: una de ellas sugiere que la presencia de un cráneo distensible podría ser la principal causa.

Objetivos: analizar la tasa de éxito de colocar una banda de contención en lactantes posterior a la TVE.

Materiales y métodos: se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo, entre enero de 2018 y diciembre del 2020, en pacientes menores de un año con hidrocefalia y tratados con TVE a los cuales se les colocó en el postoperatorio inmediato una banda de contención. Se analizaron las características de la población, el procedimiento quirúrgico y la tasa de éxito.

Resultados: se incluyeron 24 pacientes. El 58.3% fue de sexo masculino. La edad media fue de 1.5 meses. La etiología predominante fue la posthemorrágica ($n = 14$). Se registró una tasa de éxito global del 41.6%. La puntuación de éxito de la TVE fue ≥ 40 en el 54.2% de los pacientes; 29.2% tuvieron puntuación de 30 y el 16.6%, de 20.

Conclusión: la TVE continúa siendo un procedimiento eficaz para el tratamiento de la hidrocefalia, con variaciones en la tasa de éxito. En la serie presentada, la colocación de la banda de contención no mejoró las tasas de éxito de dicho procedimiento.

Palabras clave: Distensibilidad craneal; Hidrocefalia; Lactantes; Tercer ventriculocisternostomía endoscópica

Is cranial restriction in infants with hydrocephalus a useful method to increase the effectiveness of endoscopic third ventriculostomy?

ABSTRACT

Background: endoscopic third ventriculostomy (ETV) is a well-established neurosurgical procedure for the treatment of hydrocephalus. It has been describe a variable success rate with more failures in patients under one year old. A few theories try to explain why there are more failures in these patients: one of them suggests that the presence of a distensible skull could be the main cause.

Objectives: to analyze the success rate of placing a containment band in infants after an ETV.

Methods: a retrospective-descriptive study was performed, between January 2018 and December 2020. We included patients less than one year old treated with hydrocephalus that was treated with an ETV. All of them were placed a contention band immediately after surgery. An analysis of the demographic data, the surgical procedure and the success rate was performed.

Results: twenty-four patients were included, 58.3% were male. The medium age was 1.5 months old. Most of the patients has a pos-hemorrhagic hydrocephalus ($n=14$). The global success rate was 41.6%. The ETV success score was ≥ 40 in 54.2 % of the patients, 29.2% had score of 30, and 16.6% score of 20.

Conclusion: ETV is an efficient procedure for the treatment of infants with hydrocephalus, having a variable success rate. In our series the implementation of a contention band on infants did not improve the success rate of ETV.

Keywords: Distensible skull; Endoscopic third ventriculostomy; Hydrocephalus; Infants

INTRODUCCIÓN

Mariela Cecilia Salerno

marielasalerno@yahoo.com.ar

Recibido: 18/12/2024 **Aceptado:** 28/04/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.705

Gonzalo Colombo: colombogonzalo27@gmail.com

Nicolás Tello Brogiolo: nicolastellobrogiolo@gmail.com

Carolina Maldonado Alejos: caromaldonalejos@gmail.com

Lucas Hinojosa: hinojosalucas@hotmail.com

Juan Pablo Emmerich: dremmerich@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

La tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) es un procedimiento neuroquirúrgico consolidado para el tratamiento de la hidrocefalia en niños y adultos. Se ha reportado una tasa de éxito elevada, aunque variable según diversos factores, entre ellos la edad del paciente; mayores tasas de fallo ocurren en pacientes menores de un año.¹

Existen diversas teorías que explican la elevada tasa de falla en menores de un año. Una de ellas sugiere que la presencia de un cráneo distensible y la falta de un gradiente de presión adecuado podrían ser las principales causas.²

Epstein y cols. propusieron en 1973 generar una “envoltura” del cráneo intentando aumentar el gradiente de presión entre el espacio subaracnoideo y los senos venosos para producir una mayor absorción



Figura 1. Colocación de banda de contención.

transventricular del líquido cefalorraquídeo (LCR) en pacientes con hidrocefalia;³ teoría que fue retomada por Rivero Garvía y cols. en 2012, quienes colocaban una banda de contención para generar el mismo efecto y aumentar así la eficacia de la TVE.⁴

OBJETIVOS

Analizar la colocación de una banda de contención en lactantes posterior a la realización de una TVE y establecer su tasa de éxito.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo-retrospectivo, entre enero de 2018 y diciembre de 2020, en pacientes menores de un año con diagnóstico de hidrocefalia, tratados con TVE en el Hospital de Niños “Sor María Ludovica” de La Plata, Buenos Aires, Argentina, a los cuales se les colocó en el postoperatorio inmediato una banda de contención adhesiva, inextensible, de 2.5 cm de ancho, pasando por encima del reborde orbitario hasta el inion, la que se recambiaba cada 7 días durante 3 meses (Figura 1).

Los criterios de inclusión fueron: menores de 12 meses de vida, diagnóstico de hidrocefalia, tratados con TVE y colocación de banda de contención durante 3 meses, con un seguimiento postquirúrgico mínimo de 6 meses. Un total de 38 pacientes lactantes fueron sometidos a TVE durante el período de 3 años, de los cuales 24 pacientes cumplieron con los criterios de inclusión. Los restantes 14

fueron excluidos por no contar con un seguimiento mínimo de 6 meses y/o no haber tenido adherencia al tratamiento con la cinta adhesiva por un período de 3 meses.

Los datos fueron recabados de historias clínicas, partes quirúrgicos y videos de cirugías. Se realizó un análisis de las características de la población: edad, sexo, etiología de la hidrocefalia, la escala de predicción de éxito de la TVE (ETVSS), procedimiento quirúrgico realizado (TVE, septostomía, coagulación de plexos coroideos, otros), tasa de éxito de la TVE y, en los casos de falla, el tiempo transcurrido hasta esta.

Las causas de la hidrocefalia se clasificaron como hidrocefalia postinfecciosa (HPI), hidrocefalia no posterior a infección (HNPI), hidrocefalia posterior a hemorragia intraventricular (HPHIV) e hidrocefalia en pacientes portadores de mielomeningocele (MMC).

Se consideró el fallo de la TVE como la necesidad de una reintervención (re-TVE o colocación de shunt).

Para realizar los procedimientos se utilizó, en todos los casos, un endoscopio rígido Karl Storz (modelo DECQ) con ópticas de 0 o 30°. El equipo empleado incluyó como instrumentos indispensables una sonda Fogarty 3 French (Fr) y un coagulador monopolar. Todos las intervenciones fueron grabadas de forma digital.

Se compararon los resultados obtenidos con la serie publicada en 2017 en nuestro centro, con una población de similares características y con el mismo equipo quirúrgico, en la cual se reportó una tasa de éxito de TVE en lactantes del 64%, independientemente de la etiología de la hidrocefalia.⁵

TABLA 1. CARACTERÍSTICAS DE LA POBLACIÓN

Paciente	Sexo	Edad (meses)	Etvss	Etiología	Procedimiento	Éxito
1	M	<1	30	MMC	TVE*/CBPC**	
2	M	<1	20	PHPHIV	TVE/CBPC	
3	M	<1	30	PHPHIV	TVE/CBPC	Sí
4	F	1	40	PHPHIV	TVE/CBPC/SEPT****	Sí
5	M	2	20	PHPHIV	TVE/CBPC	
6	F	<1	30	MMC	TVE/CBPC	
7	F	2	40	PHPHIV	TVE/CBPC	
8	M	<1	40	HNPI	LT***/ CBPC	
9	F	2	30	PHPHIV	TVE	
10	F	1	40	MMC	TVE/CBPC/SEPT	Sí
11	M	<1	30	PHPHIV	TVE/CBPC	
12	F	1	40	MMC	TVE/CBPC/SEPT	Sí
13	M	2	40	PHPHIV	TVE	
14	F	<1	30	MMC	TVE/CBPC	Sí
15	M	1	20	PHPHIV	TVE/ SEPT	
16	F	2	40	PHPHIV	TVE/CBPC	
17	F	7	50	PHPHIV	TVE/CBPC/SEPT	Sí
18	M	1	40	PHPHIV	TVE/CBPC/SEPT	Sí
19	M	2	40	HPI	TVE/CBPC	
20	M	4	40	HNPI	TVE/CBPC/SEPT	Sí
21	F	2	40	PHPHIV	TVE/CBPC	
22	M	<1	30	MMC	TVE/CBPC	
23	M	5	40	PHPHIV	TVE/CBPC	Sí
24	M	2	20	HPI	TVE/SEPT	Sí

*TVE: tercer ventriculostomía endoscópica. **CBPC: coagulación bilateral de plexos coroideos. ***LT: fenestración a lámina terminal.

****SEPT: septostomía. MMC: mielomeningocele. PHPHIV: hidrocefalia posterior a hemorragia intraventricular. HNPI: hidrocefalia no posterior a infección. HPI: hidrocefalia postinfecciosa.

RESULTADOS

Durante el período de 3 años que comprendió el estudio se incluyeron 24 pacientes. El 58.3% (n=14) fueron de sexo masculino. La edad media fue de 1.5 meses, con un rango de 0-7 meses. Las características principales de la población se detallan en la Tabla 1.

La etiología predominante fue la PHPHIV (n = 14), siguiendo en orden de frecuencia: MMC (n = 6), HPI (n = 2) y HNPI (n = 2).

Se realizó TVE en todos los pacientes, a más del 90% (n = 22) al procedimiento se le adicionó en el mismo acto quirúrgico: coagulación de plexos coroideos bilateral, septostomía, fenestración de la lamina terminalis, entre otros.

Se registraron complicaciones en más del 90% de los pacientes relacionadas con la colocación de la banda de contención; ninguno generó mortalidad ni

morbilidad a largo plazo. Se describieron como efectos adversos: eritema, excoriaciones, dermatitis y alopecia transitoria en la zona de colocación de la banda (Figura 2). No hubo mortalidad registrada con relación al procedimiento quirúrgico.

Se reportó una tasa de éxito global de la TVE del 41.6%. El puntaje ETVSS fue mayor o igual a 40 en el 54.2% de los pacientes; 29.2% tuvieron score 30 y el 16.6%, 20. El porcentaje de éxito según ETVSS y la etiología se detallan en la Tabla 2, se obtuvo mejores resultados en los pacientes con puntuación >40 y menor éxito en aquellos con PHPHIV.

De los pacientes que requirieron una segunda intervención (n=14) por falla de la TVE, a 11 se les colocó una derivación ventriculoperitoneal, a 1 una derivación ventriculoatrial y en 2 se realizó una re-TVE. El tiempo promedio hasta la falla de la TVE fue de 54.2 días (rango 14-167). El 57.2% de los pacientes que presentaron esta

TABLA 2. ÉXITO SEGÚN ETVSS Y ETIOLOGÍA

	Total	Tasa de éxito total	ETVSS	Tasa de éxito según ETVSS	
MMC	6	50% (n = 3)	≤30 (n = 4)	25.0%	
			≥40 (n = 2)	100.0%	
HPI	2	50% (n = 1)	≤30 (n = 1)	100.0%	
			≥40 (n = 1)	0.0%	
HPHIV	14	35.7% (n = 5)	≤30 (n = 6)	16.7%	
			≥40 (n = 8)	50.0%	
HNPI	2	50% (n = 2)	≤30 (n = 0)	0.0%	
			≥40 (n = 2)	50.0%	
TOTAL		41.6% (n = 10)	≤30 (n = 11)	27.3%	
			≥40 (n = 13)	53.8%	



Figura 2. Dermatitis localizada.

falla tuvieron un ETVSS ≤30. En comparación, en aquellos que no precisaron un segundo procedimiento el 70% tenía un ETVSS ≥40.

Dentro de los pacientes que tuvieron falla de TVE predominó la etiología posthemorrágica (50%). La edad promedio entre los pacientes que demandaron otra intervención fue de 1.07 meses, mientras que en los pacientes con TVE exitosa fue de 2.18 meses.

DISCUSIÓN

La TVE es un procedimiento consolidado para el tratamiento de la hidrocefalia, con una tasa de éxito variable entre un 50-94%.⁶ Para la población pediátrica, Labidi y cols. propusieron una escala de predicción de éxito de la TVE (ETVSS) sobre la base de tres criterios

clínicos (edad del paciente, causa de la hidrocefalia e historia previa de *shunt*). Este modelo fue validado en varias series pediátricas.⁷

En la literatura reciente hay numerosos estudios que respaldan la realización de la TVE en pacientes menores de un año, a pesar de la baja tasa de éxito en este grupo de edad (0-64%) debido a que presentan baja tasa de complicaciones (menores al 10%) en comparación con la colocación de *shunts* (cercano al 40%).^{4,8}

En la serie publicada por M. Zaben y cols. la edad fue un factor significativo asociado al resultado de la TVE. Al dividir a los pacientes en 2 grupos: menores de 6 meses y entre 6 y 12 meses, obtuvieron mejores resultados en el grupo de mayor edad. No encontraron que la causa de la hidrocefalia fuera un factor predictivo para el fallo de la TVE.⁸

En nuestra serie, la causa de la hidrocefalia fue un factor determinante, a la par de la edad, en la tasa de éxito de la TVE.

Entre las teorías propuestas para explicar el fallo de TVE en pacientes menores de un año se propuso que la inmadurez para la absorción del LCR, además de una mayor capacidad de generar nuevas membranas aracnoideas y la incapacidad de mantener un gradiente de presión adecuado debido a la distensibilidad del cráneo, jugarían un rol principal.

Basándose en la fisiopatología antes mencionada, se planteó que ejercer una restricción en el crecimiento craneal (simulando de esta forma las propiedades elásticas de los pacientes mayores) generaría un mayor gradiente de presión entre el espacio cortical-subaracnideo y los senos venosos, con un mayor filtrado y absorción de LCR, mejorando de esta forma las tasas de éxito de la TVE.²

Se podría generar el efecto de un cráneo más rígido en los pacientes lactantes mediante la aplicación de una banda inelástica en la circunferencia craneal restringiendo así su expansión, lo que ayudaría a mantener la

permeabilidad de la TVE. Esto fue publicado por algunos autores, quienes obtuvieron mejores tasas de éxito al aplicar una restricción moderada al crecimiento craneal en pacientes menores de un mes.⁴

En nuestro trabajo implementamos la colocación de dicha banda considerando la posibilidad de mejorar las tasas de éxito con una intervención no invasiva y que no presentaba complicaciones asociadas en la bibliografía. Obtuvimos una tasa de éxito del 41.6%, similar a la reportada en la bibliografía, pero menor en comparación con la serie publicada previamente en nuestro centro. Esto podría explicarse por la variedad de causas de la hidrocefalia: en nuestra serie la etiología predominante fue la HPHIV (58.3%) en contraste con la serie publicada en el año 2017,⁵ donde la etiología predominante fue MMC (69%). Otra diferencia encontrada fue en relación a la escala de la tasa de éxito de la TVE: nuestros pacientes presentaron menor puntuación.

En lo referente a la tasa de complicaciones, con respecto a la colocación de una banda adhesiva, en nuestra serie encontramos una baja aceptación de parte de los padres por las complicaciones a nivel local que esta producía. Concluimos, así, que, a pesar de ser un procedimiento no invasivo, genera un gran malestar en los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Koch D, Wolfgang W. Mechanisms of failure after endoscopic third ventriculostomy in young infants. *J Neurosurg (Pediatrics)* 1, 2005; 103: 43-9.
2. Zucchelli M, Galassi E. Higher failure of endoscopic third ventriculostomy in infants: the "distensible" skull is the culprit. *Pediatr Neurosurg*, 2018; 53:163-6.
3. Epstein F, Hochwald GM, Ransohoff J. Neonatal hydrocephalus treated by compressive head wrapping. *Lancet*, 1973; 1(7804): 634-6.
4. Rivero-Garvía M, Márquez-Rivas J, Rueda Torres AB, et al. Cranial growth restriction, a fundamental measure for success of the endoscopy in children under 1 month of age. *Is it possible to improve the outcome?* *J Pediatr Surg*, 2013; 48(7): 1628-32.
5. Hinojosa L, Bustamante JL, Colombo G, Gómez Ávalos M, Tello Brogiolo, N, Longuinho HA. Efectividad y técnica quirúrgica de la neuroendoscopia para el tratamiento de la hidrocefalia en menores de un año. Trabajo premio junior. Neuropinamar 2016. *Rev Argent Neuroc*, 2017, 31(1): 30-5.
6. Koch D, Wolfgang W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? *Childs Nerv Syst*, 2004; 20: 405-11.
7. Labidi M, Lavoie P, Lapointe G, Obaid S, et al. Predicting success of endoscopic third ventriculostomy: validation of the ETV Success Score in a mixed population of adult and pediatric patients. *J Neurosurg*, 2015; 123(6): 1447-55.
8. Zaben M, Manivannan S, Sharouf F, Hammad A, et al. The efficacy of endoscopic third ventriculostomy in children 1 year of age or younger: A systematic review and meta-analysis. *Eur J Paediatr Neurol*, 2020; 26: 7-14.

COMENTARIO

Entre las causas del fallo de la TVE en lactantes podemos mencionar: inmadura capacidad de absorción; tendencia a desarrollar nuevas membranas aracnoideas en las cisternas basales debajo del piso del tercer ventrículo y falta de un gradiente de presión suficiente debido a su cráneo distensible.

En cuanto al primer postulado me sumo a la opinión de Galassi, quien manifiesta que se trata de una explicación difícil de aceptar, considerando la baja incidencia de hidrocefalia en bebés inmaduros ingresados en unidades de cuidados intensivos de todo el mundo.¹⁻³

En cuanto al segundo postulado, hay trabajos observacionales que mencionan dicho fenómeno.^{3,4} El tercer postulado nos lleva a considerar que para funcionar la tercera ventriculostomía endoscópica (TVE) necesita de un gradiente de presión entre el sistema ventricular y el espacio subaracnoidal, y entre este último y las vías de salida del líquido cefalorraquídeo (senos venosos, sistema linfático, etc.). Ahora bien, todo flujo o toda energía se dirige hacia los lugares que le

CONCLUSIÓN

La TVE continúa siendo un procedimiento eficaz para el tratamiento de la hidrocefalia, con variación en la tasa de éxito según la edad del paciente y la causa de la hidrocefalia, menor en pacientes menores de 1 mes y con HPHIV.

En la serie presentada, la colocación de la banda de contención simulando las características de un cráneo cerrado en los lactantes no ha mejorado las tasas de éxito de dicho procedimiento.

El tratamiento de la hidrocefalia, sobre todo en menores de un año, continúa siendo un desafío de la neurocirugía. Se necesitan futuros estudios sobre la fisiopatología de dicha enfermedad para lograr mejores resultados en la terapéutica.

Contribuciones de autoría

Conceptualización y Metodología: Mariela Cecilia Salerno, Gonzalo Colombo. Curación de datos, Administración del proyecto, Recursos y Software: Nicolás Tello Brogiolo, Carolina Maldonado Alejos. Análisis formal, Supervisión y Validación: Juan Pablo Emmerich. Adquisición de fondos, Visualización, Redacción - borrador original y Redacción - revisión y edición: Mariela Cecilia Salerno, Juan Pablo Emmerich. Investigación: Gonzalo Colombo, Nicolás Tello Brogiolo.

ofrecen menos resistencia. De este modo, sería lógico pensar que si las paredes ventriculares, en conjunto con la bóveda craneal, son complacientes, quizás podría resultar “más fácil” dirigir esa energía en distender el conjunto “ventrículos-bóveda craneal” que en vencer las presiones subaracnoideas. Por lo tanto, se podría deducir que si contrarrestáramos la distensibilidad craneal, esa energía que tiende a distender el complejo “ventrículos-bóveda craneal” podría redirigirse hacia el espacio subaracnoidal, estimulando la circulación de líquido cefalorraquídeo a ese nivel.^{1,4,5}

Los autores hacen una comparación con una muestra de similares características de pacientes previamente tratados por el mismo equipo, sin banda de contención, y no encontraron diferencias con los que sí la usaron, lo cual no deja de ser un valioso aporte. Vale destacar que, independientemente de esto, tienen buenos resultados comparados con otras series.^{2,6,7}

Cabe mencionar que el tratamiento analizado no fue exclusivamente TVE, ya que concomitantemente realizan CPC a todos los pacientes. Esto no permite un análisis “purista” para evaluar el valor predictivo de la TVE, ya que se agrega otra variable. Más allá de esto, celebro la inquietud de haber querido estudiar un tema tan controvertido e invito a los autores a presentar un seguimiento longitudinal de esta cohorte.

Edgardo Morsucci

Hospital de Niños “Ricardo Gutiérrez”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina
Hospital de Niños “Orlando Alassia”, Provincia de Santa Fe, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Long C, Gavin E, Yostos M, et al. Pathways of cerebrospinal fluid outflow: a deeper understanding of resorption. *Neuroradiology*, 2015; 57(2): 139-47. Doi:10.1007/s00234-014-1461-9.
2. Epstein F, Hochwald GM, Ransohoff J. Neonatal hydrocephalus treated by compressive head wrapping. *Lancet*, 1973; 1(7804): 634-6. Doi:10.1016/s0140-6736(73)92200-9
3. Koschnitzky JE; Keep R, Morris JA, et al. Opportunities in posthemorrhagic hydrocephalus research: outcomes of the Hydrocephalus Association Posthemorrhagic Hydrocephalus Workshop. *Fluids Barriers CNS*, 2018; 15(1): 11. Doi:10.1186/s12987-018-0096-3
4. Ogiwara H, Dipatri Jr. AJ, et al. Endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus in children younger than 6 months of age. *Childs Nerv Syst*, 2010; 26(3): 343-7. Doi:10.1007/s00381-009-1019-z.
5. Pandya SK. Neonatal hydrocephalus treated by compressive head wrapping. *Lancet*, 1973; 2(7824): 334. Doi:10.1016/s0140-6736(73)90849-0.
6. Penn RD, Linniger A. The physics of hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg*, 2009; 45(3): 161-74. Doi:10.1159/000218198.
7. Proulx ST. Cerebrospinal fluid outflow: a review of the historical and contemporary evidence for arachnoid villi, perineural routes, and dural lymphatics. *Cell Mol Life Sci*, 2021; 78(6): 2429-57. Doi: 10.1007/s00018-020-03706-5.

Estimulación vagal en pediatría: ¿cuándo y para quién?

Fernando Contreras,¹ Nicolás Tello Brogiolo²

1. Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Italiano, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

2. Servicio de Neurocirugía, Hospital Sor María Ludovica, Ciudad de La Plata, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: a pesar de la efectividad de los tratamientos farmacológicos para la epilepsia, un 30% de los pacientes no consigue un control adecuado de sus crisis. Diversas opciones quirúrgicas ablativas como la lobectomía simple o múltiple, lesionectomías, hemisferotomías funcionales, callosotomías y las desconexiones uni-, bi- o trilobares están disponibles. El implante del estimulador del nervio vago (ENV) constituye una alternativa quirúrgica válida de modulación neuronal para el control de las crisis.

Objetivo: evaluar la principal opción de neuromodulación en el tratamiento quirúrgico de la epilepsia en la población infantil, y puntualizar los mecanismos de acción posibles.

Materiales y métodos: efectuamos una búsqueda a través de PubMed y Medline con las palabras claves: "Epilepsia refractaria", "Estimulación del nervio vago", "Convulsiones" y "Neuromodulación".

Resultados: de 618 artículos encontrados tomamos 31 por su relevancia en la comprensión de los mecanismos de acción e indicaciones del ENV en pacientes pediátricos. Del total de artículos, 2 son prospectivos randomizados, 1 multicéntrico y 1 metaanálisis.

Conclusión: los pacientes epilépticos en edad pediátrica que no responden a la medicación deben ser evaluados ampliamente en cuanto a características de las crisis, niveles sanguíneos de medicación e imágenes ya que podrían beneficiarse con el implante de un estimulador vagal.

Palabras clave: Convulsiones. Epilepsia refractaria. Estimulador vagal. Neuromodulación

Vagal nerve stimulation in pediatrics: when and for whom?

ABSTRACT

Background: despite the effectiveness of pharmacological treatments for epilepsy, 30% of patients do not achieve adequate control of their seizures. Various ablative surgical options are available, such as single or multiple lobectomies, lesionectomies, functional hemispherectomies, callosotomies, and uni-, bi-, or trilobar disconnections. Vagus nerve stimulator (VNS) implantation is a valid surgical alternative for neuronal modulation to control seizures.

Objectives: evaluation of the main neuromodulation option in the surgical treatment of epilepsy in the pediatric population. And to describe the possible mechanism of action.

Method: we carried out a search through PubMed and Medline with the keywords: "refractory epilepsy", "vagal stimulation" and "neuromodulation".

Results: from 618 articles found we took 31 for their relevance in the understanding of the mechanisms of action and indications of VNS in pediatric age patients. Of the total of items, 2 are prospectives randomized, 1 multicentric and 1 metanalysis.

Conclusion: epileptic patients of pediatric age who do not respond to the medication should be widely evaluated in terms of seizure characteristics, blood levels of medication and images since they could benefit from the implantation of a vagal stimulator.

Keywords: Neuromodulation. Refractory epilepsy. Seizures. Vagal nerve stimulation

INTRODUCCIÓN

Nicolás Tello Brogiolo

nicolastellobrogiolo@gmail.com

Recibido: 23/01/2025 Aceptado: 30/04/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.686

Fernando Contreras: contreras.f@hotmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

La epilepsia es una entidad que afecta al 0.5-1% de la población mundial. La mayoría de los pacientes logra controlar la enfermedad con fármacos antiepilepticos. Se estima que aproximadamente el 30% de las personas con epilepsia no alcanza un control adecuado de sus crisis mediante el tratamiento farmacológico convencional, lo que representa un desafío significativo, tanto para los pacientes como para los profesionales de la salud en el ámbito pediátrico. Estos pacientes deben estudiarse de manera exhaustiva para discernir la causa de la poca o nula respuesta a los tratamientos convencionales y, además, considerar si son candidatos a una cirugía de la epilepsia.^{1,2}

Actualmente la Liga Internacional de Lucha Contra la Epilepsia (ILAE, sus siglas por su nombre en inglés)

define la epilepsia refractaria, o también llamada epilepsia de difícil control (EDC), como la persistencia de crisis epilépticas a pesar de recibir un tratamiento oportuno, con dos o más fármacos antiepilepticos bien seleccionados, en una dosis adecuada y bien tolerados.³

Habitualmente, las EDC se asocian con deterioro cognitivo, trastornos conductuales y menor expectativa y calidad de vida para el paciente, lo que no solo implica una carga clínica y familiar considerable, sino también un mayor riesgo de morbilidad y en menor medida de mortalidad. Las crisis epilépticas recurrentes pueden agravar los problemas cognitivos, psicoambientales y económicos-sociales, complicando aún más el manejo de la enfermedad.

Ante la EDC, cada paciente debe ser evaluado dentro de un protocolo específico para definir si es candidato, o no, a cirugía de epilepsia, ya que un gran porcentaje de estos son pasibles de recibir algún tratamiento quirúrgico, particularmente la ENV. Estos tratamientos quirúrgicos para las EDC varían según la etiología, el síndrome epiléptico y la localización de un único, o de múltiples, focos epilépticos.^{4,7}

Los tratamientos quirúrgicos de la epilepsia refractaria pueden clasificarse en dos categorías principales: con intención curativa y con intención paliativa. Los primeros buscan la ausencia de crisis o su disminución significativa a través de cirugías resectivas o desconectivas; en cambio en los segundos, el objetivo principal es reducir la frecuencia y/o severidad de las crisis epilépticas y mejorar la calidad de vida a sabiendas de que estas no se eliminarán por completo. Dentro de las técnicas resectivas se incluyen las lobectomías (simples o múltiples) y las lesionectomías, en tanto que dentro de las técnicas desconectivas mencionamos la hemisferotomía funcional, las callosotomías⁸ y las desconexiones uni, bi o trilobares.^{7,9} En el grupo de las paliativas se encuentran la estimulación cerebral profunda, la estimulación de circuito cerrado y el ENV, objeto de nuestro artículo.

OBJETIVO

Evaluar indicaciones y uso del ENV, principal opción de neuromodulación, en el tratamiento quirúrgico de la epilepsia en la población infantil.

MATERIALES Y MÉTODOS

Realizamos una búsqueda bibliográfica en las bases de datos Medline y PubMed con las palabras claves: "Epilepsia refractaria", "Estimulación del nervio vago", "Convulsiones" y "Neuromodulación". Sobre la base de esa información, y nuestra propia experiencia, actualizamos

los conceptos utilizados para el implante del ENV. Describimos las principales entidades clínicas pasibles de ENV y el protocolo de estudio de los candidatos.

Aspectos neurofisiológicos y técnicos de la neuromodulación en EDC

Estimulación del nervio vago (ENV)

La ENV implica el implante de un dispositivo similar a un marcapasos que envía impulsos eléctricos intermitentes al nervio vago. El dispositivo consta de dos partes: un generador multiprogramable y un cable que lo une con el nervio vago y lo fija al nervio a través de tres conectores. Este generador produce estímulos intermitentes en el nervio vago durante un período regulable las 24 horas del día: período "On" de estimulación (de 30 a 60 segundos) y "Off", que es el tiempo entre estímulos (de 3 a 5 minutos).

La ENV fue aprobada en 1994 en Europa como terapia complementaria para adultos y niños de todas las edades con epilepsia refractaria, y en 1997 en Estados Unidos para adultos y niños mayores de 12 años.^{6,9} Posteriormente, la limitación de edad en EE. UU. se redujo a niños mayores de 4 años. Al momento de la publicación de este artículo, hay solo dos opciones de ENV ofrecidos en la Argentina: "LivaNova: Modelo Aspire- Modelo Aspire 106MR – Modelo Sentiva 1000MR", y "Pins medical: Modelo G111MR". Los autores encontramos ambos modelos con prestaciones similares y satisfactorias en nuestra práctica.

Estimulación cerebral profunda (ECP)

La ECP consiste en el implante de electrodos en áreas específicas del cerebro, como el tálamo, donde el "target" más utilizado es el núcleo anterior del tálamo (aunque también está en consideración el subtálamo)¹⁰ conectados a un generador de impulsos implantado bajo la piel. Los impulsos eléctricos enviados por el generador ayudan a regular la actividad neuronal y pueden reducir la frecuencia de las crisis.^{11,12} Esta técnica es considerada principalmente para pacientes con epilepsia focal que no son candidatos adecuados para cirugía resectiva. Los blancos se seleccionan en función del tipo de epilepsia, la localización del foco epiléptico y los circuitos neuronales específicos involucrados en la propagación de las crisis. La elección de cada núcleo es crucial y debe ser individualizada para cada paciente, basada en una evaluación neurológica detallada que involucra imágenes de resonancia magnética (RM) y videoelectroencefalogramas (VEEG).^{10,11}

Estimulación de respuesta cerrada (ERC)

Es un sistema de estimulación que monitorea continuamente la actividad cerebral y responde a patrones electroencefalográficos anormales asociados

con la aparición de crisis epilépticas. Los electrodos se implantan en el foco epiléptico, o lo más cercano posible, y están conectados a un dispositivo implantado en el cráneo que detecta la actividad ictal y administra estimulación eléctrica en tiempo real para interrumpirla antes de que se generalice. Esta modalidad de tratamiento es especialmente útil para pacientes con focos epilépticos bien localizados que no pueden ser tratados eficazmente con cirugía resectiva. Su nombre comercial más conocido es el “Neuro-Pace” (Neuro-Pace Inc., Mountain View, CA, EE. UU.).

Teorías de funcionamiento

Existen diferentes hipótesis que se encuentran en estudio que intentan explicar el mecanismo por el cual el ENV disminuye el número de crisis epilépticas. Entre las más importantes podemos destacar:

Teoría de la sincronización neural: sugiere que la ENV podría ayudar a sincronizar la actividad neuronal a través de la modulación de las conexiones entre el tallo cerebral y las redes corticales, disminuyendo así la aparición de descargas neuronales anómalas que pueden desencadenar crisis.¹¹⁻¹³

Modulación neuroquímica: la estimulación del nervio vago puede alterar la concentración de varios neurotransmisores en el cerebro, incluidos GABA (ácido gamma-aminobutírico), serotonina y norepinefrina. Estos neurotransmisores juegan un papel crucial en la regulación de la excitabilidad neuronal y pueden ayudar a estabilizar la actividad eléctrica cerebral.¹¹⁻¹³

Teoría de la interferencia eléctrica: propone que la estimulación del nervio vago puede interferir directamente con la propagación de las descargas epilépticas a través del cerebro mediante la alteración de los circuitos neuronales, actuando como una especie de “freno” para la actividad eléctrica anómala. Las dos hipótesis siguientes procuran explicar los resultados positivos de la terapéutica de neuromodulación:¹¹⁻¹³

- 1. Modulación del locus *coeruleus*:** la ENV puede aumentar la actividad del locus *coeruleus*, una región del cerebro que influye en el estado de alerta y la atención. Aumentar la producción y liberación de norepinefrina en el cerebro desde el locus *coeruleus* podría ayudar a estabilizar la actividad neural y reducir la incidencia de crisis.^{12,13}
- 2. Plasticidad sináptica:** finalmente, hay evidencia que sugiere que la ENV podría inducir cambios a largo plazo en la plasticidad sináptica en el cerebro. Esto podría llevar a una reestructuración de las redes neuronales de manera que se haga menos probable la iniciación y propagación de crisis epilépticas.^{11,13}

La combinación de estos mecanismos y teorías contribuye a entender por qué la ENV puede ser efectiva en la reducción de las crisis epilépticas. Sin embargo,

es probable que los efectos varíen entre individuos y que varios de los mecanismos mencionados trabajen en conjunto para producir los beneficios observados.¹¹⁻¹³

Técnica de implante: es bien conocida y reglada por lo que remarcamos únicamente los aspectos salientes del procedimiento.¹⁴ La incisión en el cuello se realiza del lado izquierdo, a mitad de camino entre el esternón y la mandíbula, una vez disecado el plano muscular, reconocido y reparado el nervio vago, se colocan los electrodos “abrazándolo”. Se tunelizan los cables hasta un bolsillo previamente disecado en la región pectoral externa donde se aloja el generador y se realizan las conexiones. Se verifica la activación de la batería y se deja calibrada la respuesta acorde al caso antes del cierre de las incisiones.

Indicaciones para la colocación de ENV

Este tratamiento se considera específicamente para pacientes que no son candidatos ideales para la cirugía resectiva y su vez no han respondido adecuadamente a múltiples fármacos antiepilepticos. Las indicaciones aceptadas para la población pediátrica^{2,3,9} son:

- **Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG):** el SLG comienza típicamente en la infancia, generalmente entre los 2 y 7 años. Presenta diversos tipos de crisis epilépticas a lo largo de su evolución (crisis tónicas, atónicas, mioclónicas o ausencias atípicas) o crisis tonicoclónicas generalizadas. Neurofisiológicamente, lo más característico es el patrón electroencefalográfico: descargas de 1.5 a 2.5 Hz de punta-onda lentas vistas durante la vigilia y ritmo rápido durante el sueño (paroxismos de ritmo rápido en el EEG), es decir, actividad rápida irregular de 10 a 20 Hz que ocurre preferentemente durante el sueño. El LGS es el síndrome epiléptico específico donde más se ha estudiado la colocación del ENV y para el que se ha mostrado especialmente beneficiosa para los pacientes.¹⁵⁻¹⁷
- **Síndrome de Dravet / epilepsias mioclónicas severas de la infancia:** se trata de un síndrome genético caracterizado, en su mayoría, por mutaciones en el gen SCN1A, que codifica una subunidad del canal de sodio neuronal. Estas mutaciones alteran la función de los canales de sodio afectando la transmisión neuronal. Evoluciona con crisis epilépticas altamente refractarias y actúan de manera severa el desarrollo y la calidad de vida del niño.^{17,18}
- **Encefalopatía epiléptica infantil temprana (síndrome de Ohtahara):** normalmente inicia en el primer año de vida con crisis tónicas y espasmos infantiles y además tiene un patrón de EEG característico con supresión-burst (“explosión”).
- **Síndrome de West:** se caracteriza por espasmos epilépticos, retraso en el desarrollo y un patrón típico en el EEG

- con hipsarritmia. Aunque el tratamiento de este síndrome es farmacológico (ACTH, esteroides y drogas anti-epilépticas), estos tienden a evolucionar hacia una encefalopatía epiléptica refractaria a la medicación.^{18,19}
- Epilepsia mioclónica-astática (síndrome de Doose): tiene como característica principal que inicia en la infancia con crisis mioclónicas y atónicas, a menudo junto con ausencias y crisis tonicoclonicas. El ENV puede ser utilizado como una opción de tratamiento adicional en casos refractarios donde la medicación no ha logrado un adecuado control de las crisis.^{18,19}

Casos en los que la cirugía resectiva no es viable

Niños con crisis focales refractarias que no son candidatos para cirugía resectiva debido a que la localización del foco epileptogénico está en clara relación a áreas elocuentes del cerebro o en pacientes donde no se pudo identificar con precisión y en forma delimitada el área epileptogénica. Vale destacar que, en los últimos años, se ha avanzado más en resecciones quirúrgicas convencionales en pacientes pediátricos con focos relacionados a ciertas áreas elocuentes, sobre todo motoras y visuales, donde se podía obtener un mejor resultado postoperatorio frente a la indicación de neuromodulación.^{6,7,13,18-20}

Epilepsias multifocales o generalizadas: se caracterizan por tener múltiples focos epileptogénicos en diferentes áreas del cerebro o que pueden afectar en forma generalizada ambos hemisferios cerebrales imposibilitando la identificación de una única región que pueda ser tratada quirúrgicamente. Se manifiestan con una amplia variedad de tipos de crisis, incluidas las tonicoclonicas, ausencia, mioclónicas y atónicas.¹⁸⁻²¹

Epilepsias genéticas: abarcan un amplio espectro de trastornos epilépticos causados por variantes genéticas específicas. Comprender la base genética de estas afecciones no solo es vital para el diagnóstico y la caracterización clínica, sino que también puede influir en las opciones de tratamiento en las cuales cada vez más se está incluyendo la ENV.^{17,22}

Evaluación preimplante

Evaluación neurológica completa

Se debe tener una historia clínica detallada, incluidos tipos y frecuencia de crisis, y tratamientos medicamentosos previos, como una exploración física y neurológica para evaluar desarrollo y comorbilidades.

Estudios diagnósticos

Electroencefalograma (EEG), polisomnografía (PSG) o videoEEG: para identificar patrones electroencefalográficos específicos y evaluar actividad ictal e interictal.

Resonancia magnética (RM): se debe realizar RM ≥ 1.5 Tesla para excluir lesiones estructurales y posibilidad de cirugía respectiva o desconectiva.

Valoración multidisciplinaria: un equipo de neurólogos, neurocirujanos y otros especialistas deben evaluar la candidatura del paciente teniendo en cuenta una estimación del apoyo familiar y su capacidad para manejar el dispositivo implantado.

En nuestro protocolo agregamos una polisomnografía con oximetría para evaluar apneas del sueño y patrones respiratorios previos a la colocación, dada la morbilidad de estos pacientes.

Evaluación postimplante

Parámetros de neuromodulación del ENV

Los parámetros de estimulación del ENV pueden ser modificados mediante un programador externo que se conecta al generador implantado en forma inalámbrica. Estos cambios se pueden hacer en cualquier momento y la cantidad de veces que sea necesaria. Normalmente se hacen durante las consultas ambulatorias. Los parámetros que comúnmente se modifican como la frecuencia, intensidad, ancho de pulso y duración, suelen ser ajustados individualmente por un neurólogo o epileptólogo infantil en función de la respuesta al tratamiento.

- Frecuencia de estimulación: se refiere a la cantidad de impulsos eléctricos entregados por segundo y suele expresarse en Hz.
- Intensidad de estimulación: nivel de energía eléctrica de los pulsos, puede variar desde niveles bajos a altos.
- Ancho de pulso: corresponde a la duración de cada pulso eléctrico en milisegundos, puede influir en la forma en que se propagan los impulsos nerviosos.
- Duración de estimulación: se refiere al tiempo total durante el cual se envían los pulsos.

El ENV permite tres modos de estimulación:

- Modo convencional: es reglada con un período de estimulación (*On*) y un período entre estimulación (*Off*). Se puede programar la duración de cada uno (*On-Off*), y de cada estímulo se puede programar la frecuencia de estimulación, la intensidad y el ancho de pulso. Este estímulo intenta abortar o disminuir intensidad de una convulsión en curso o que se desarrolle inmediatamente.
- Modo autoestímulo: es una función opcional en algunos modelos de las dos marcas de ENV. Produce una estimulación adicional cuando el generador detecta un aumento de la FC $\geq 20\%$. Este aumento de la FC es asociado a una crisis convulsiva y genera un disparo de estimulación extra con parámetros programables que actúan como "gatillo". Aumento de la frecuencia cardíaca: el ENV la censa continuamente y hará una esti-

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE MCHUGH-ENGEL. RESULTADOS POSTIMPLANTE

Clase 1	80-100% de reducción de las crisis epilépticas
Clase 2	50-79% de reducción de las crisis
Clase 3	<50% de reducción de las crisis
Clase 4	Solo se beneficia con el imán
Clase 5	Sin mejoría

mulación adicional ante un cambio abrupto. Podemos programar que dispare el estímulo cuando la frecuencia cardíaca aumente entre un intervalo (20-70%) de la basal. Bradicardia: podemos programar que dispare estímulo cuando la FC baje de una menor a la programable (entre 30 y 60 de FC por minutos). Disminuye el riesgo de muerte súbita inesperada en epilepsia. Posición: decúbito prono.

- Imán: el generador disparara un estímulo extra con parámetros programables (normalmente 50% al estímulo basal) cuando se le pasa un imán que tiene el paciente o familiar/cuidador.

La optimización de los parámetros de estimulación se trata de un proceso individualizado, realizado por un neurólogo o epileptólogo infantil basándose en las necesidades específicas de cada paciente, que a menudo implica pruebas y ajustes a lo largo del tiempo para lograr el mejor equilibrio entre la eficacia terapéutica y la tolerancia del paciente.

La población que recibe el implante del ENV es muy diversa, haciendo compleja la evaluación exacta de la efectividad en cada subgrupo.

RESULTADOS

Al comparar las distintas fuentes reseñadas surge que para la homogenización de la interpretación de los resultados se utiliza actualmente la escala de McHugh-Engel²² (Tabla 1), considerando la propuesta de Orosz y cols.²³ parece oportuna e importante la idea de dividir a los pacientes en respondedores ≥50% (grupos 1 y 2) y no respondedores (grupos 3, 4 y 5).

Respecto del síndrome de Lennox-Gastaut, la reducción mediana de las convulsiones totales fue del 48.6% a los 3 meses, 52.1% a los 6 meses, 66.7% al año, 56.4% a los 18 meses y 64.3% a los 24 meses de la colocación del ENV, quedando claro que es el subgrupo con mejores resultados en casi todas las publicaciones.^{2,16,19,20} Estos datos los podemos comparar respecto del grupo “no” Lennox-Gastaut: 45.5%, 50%, 60%, 61.4% y 66.7% a los 3, 6, 12, 18 y 24 meses, respectivamente.

En otra serie pediátrica, a los 12 meses de tratamiento se evidenció un control de crisis en el 68% de los pacientes,²² y

en otra serie, en el 54%, que se elevaba al 78% en el grupo de síndrome de Lennox-Gastaut.¹⁵⁻¹⁷ Como ya se señaló, la ausencia de crisis no es el objetivo de la indicación para el ENV, esta solo se da entre <1% y el 5% de los casos.¹⁷ Por lo tanto, su eficacia como medio de control absoluto de las convulsiones está lejos de ser universal.

En referencia a los aspectos neurocognitivos, los resultados de los metaanálisis mostraron que no hubo una mejora significativa en el rendimiento cognitivo general a los 3, 6, 12 y >12 meses después del tratamiento con ENV en comparación con el abordaje previo. Sin embargo, se observó que a medida que aumentaba la duración del tratamiento con ENV, el rendimiento cognitivo general en pacientes con epilepsia mejoraba progresivamente.

Las evaluaciones de calidad de vida y bienestar global realizadas por Ryvlin y col.¹⁹ y Handforth y col.²⁰ sugieren que los beneficios del control de las convulsiones generalmente superan las morbilidades asociadas a la ENV. La terapia con ENV tuvo efectos variables sobre los factores de calidad de vida. Hubo una mejora en el estado de alerta en el 66.1% (72/109) de los pacientes a los 24 meses de seguimiento. Además, aproximadamente un tercio de estos se beneficiaron con la terapia de ENV complementaria en las áreas como la concentración, energía, estado de ánimo, comunicación verbal y progreso en las tareas escolares a lo largo del tiempo. Los resultados también demuestran que todos los factores de calidad de vida, incluida la memoria y el desarrollo de habilidades, mejoraron con el tiempo, de 12 a 24 meses.^{5,6,15}

DISCUSIÓN

Actualmente hay evidencia consistente sobre la efectividad de la ENV para el tratamiento paliativo de la epilepsia de difícil control que no tiene indicación quirúrgica con intenciones curativas.^{4-7,16,18,26,30,31}

Respecto de la medicación con DAE pre y postimplante la bibliografía es contradictoria. Algunas publicaciones reportan que se logró disminuir la dosis o la cantidad de DAE en un 22% postimplante.^{4,13,16,17,25} Pero en muchas otras publicaciones no hubo diferencias.^{4,13,28,31} La evaluación de la calidad de vida realizada por el médico se basó en los registros de pacientes disponibles e incluyó un análisis del estado de alerta, concentración, energía, memoria, estado de ánimo, comunicación verbal, progreso en las tareas escolares y desarrollo de habilidades para la vida. Los cambios en la calidad de vida se clasificaron como “mejores o mucho mejores que antes de la ENV”, “sin cambios desde la ENV”, “peores o mucho peores que antes de la ENV” o “desconocidos”. La ENV es una terapia con muy bajo índice de complicaciones o efectos adversos. La infección asociada a la cirugía de colocación

TABLA 2. EFECTOS ADVERSOS ASOCIADOS AL ENV

Cambios en la voz	15-66%
Tos	7-45%
Dolor	11%
Disnea	6-25%
Parestesias	7.9%

del estimulador ronda entre <1% y el 5%.^{6,12,13}

Los efectos adversos más frecuentes son la tos y los cambios de voz durante el estímulo, todos estos van disminuyendo a medida que pasa el tiempo de colocado el ENV o del aumento de los parámetros de estimulación.^{10,13,16} También, vale destacar que todos los efectos adversos desaparecen al disminuir los parámetros o al apagar el generador (Tabla 2).

De cara al futuro, las principales expectativas se orientan a optimizar los generadores, especialmente, a reducir su costo para lograr una real universalización de la indicación. Otro punto es la duración de la batería; se anuncia que próximamente estarán disponibles las baterías recargables con una duración de 20 años. Se espera una continua mejora en los parámetros personalizados para cada paciente optimizando los resultados para cada síndrome epiléptico. Los avances en los dispositivos portátiles, como los relojes inteligentes, smartphones y el desarrollo de aplicaciones integradas con el ENV tienen el potencial que hoy está en desarrollo a fin de facilitar el tratamiento y mejorar los tiempos y resultados. El desarrollo de biomarcadores será de gran valor para diferenciar los “auténticos” no respondedores al tratamiento farmacológico y quienes son candidatos al ENV en etapas tempranas del tratamiento y preservar el desarrollo cerebral. Sin

embargo, sobre la base del conocimiento actual, persisten las siguientes incógnitas: ¿existen parámetros únicos de estimulación para ciertos tipos de crisis (por ej.: focales o generalizadas), síndromes (por ej.: Lennox-Gastaut, epilepsia de ausencia juvenil, etc.) o grupos de edad? Y, ¿cuáles son los efectos psicosociales de la terapia con ENV en las familias de los pacientes con epilepsia? A pesar de la eficacia demostrada de la ENV en la epilepsia médica mente intratable, no todos los pacientes obtienen resultados favorables. Aproximadamente el 25% no alcanza un beneficio terapéutico significativo y menos del 5% logra quedar completamente libre de convulsiones. No obstante, el equipo tratante debe tomar en cuenta esta opción en una etapa temprana de la enfermedad en vez de esperar que haya fallado la terapia polimedamentosa, en particular cuando se trata de pacientes en etapa de maduración de su sistema nervioso central.

CONCLUSIÓN

Todos los artículos relevados validan el rol del ENV en la modulación para epilepsia refractaria. Los efectos colaterales reportados son razonables y eventualmente reversibles. El repaso de la fisiología e indicaciones del dispositivo amplían la comprensión de su utilidad.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Curación de datos, Análisis formal, Adquisición de fondos, Investigación, Metodología, Administración del proyecto, Recursos, Software, Supervisión, Validación, Visualización, Redacción - borrador original y Redacción -revisión y edición: Fernando Contreras, Nicolás Tello Brogiolo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kwan P, Brodie MJ. Definition of refractory epilepsy: defining the indefinable? *Lancet Neurol*, 2010; 9(1): 27-9.
2. Patwardhan RV, Stong B, Bebin EM, Mathisen J, Grabb PA. Efficacy of vagal nerve stimulation in children with medically refractory epilepsy. *Neurosurgery*, 2000; 47(6): 1353-7.
3. Scheffer I, Berkovic S, Capovilla G, Connolly M, French J, Guilhoto K, et al. Clasificación de las epilepsias de la ILAE: Documento de posición de la Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE. *Epilepsia*, 2017; 58(4): 512-21. Doi: 10.1111/epi13709.
4. Boon P, De Herdt V, Van Dycke A, Goethals M, Goossens L. Vagus nerve stimulation in patients with refractory epilepsy: Clinical results of a European multicenter study. *Seizure*, 2007; 16(8): 580-90.
5. De Giorgio CM, Schachter SC, Salinsky M, Thompson J. Prospective long-term study of vagus nerve stimulation for the treatment of refractory seizures. *Epilepsia*, 2000; 41: 1195-2000.
6. Ryvlin P, Gilliam F, Nguyen D, Colicchio G, Iudice A, Tinuper P, et al. The long-term effect of vagus nerve stimulation on quality of life in patients with pharmacoresistant focal epilepsy: the PuLS-E (Open Prospective Randomized Long-term Effectiveness) trial. *Epilepsia*, 2014; 55: 893-900.
7. Englot DJ, Chang EF, Auguste KI. Vagus nerve stimulation for epilepsy: A meta-analysis of efficacy and predictors of response. *J Neurosurg*, 2011; 115: 1248-55.
8. Suárez JC, Kessman A, Herrera EJ, Palacios C, Pueyredón FJ, Viano JC. Nuestra experiencia con el empleo de la callosotomía en pacientes epilépticos refractarios. *Rev Argent Neuroc*, 2017; 31(2): 119-23.
9. Cersósimo RO, Bartuluchi M, Fortini S, Soraru A, Pomata H, Caraballo R. Vagus nerve stimulation: effectiveness and tolerability in 64 paediatric patients with refractory epilepsies. *Epileptic Disord*, 2011; 13: 382-8.
10. Fisher R, Salanova V, Witt T, et al. Electrical stimulation of the anterior nucleus of thalamus for treatment of refractory epilepsy. *Epilepsia*, 2010; 51(5): 899-908.
11. Engiener ND, Riley JR, Seale JD, Vrana WA, Shetake JA, Sudarangua SP, et al. Reversing pathological neural activity using targeted plasticity. *Nature*, 2011; 470(7332): 101-4.
12. Boon P, Raedt R, de Herdt V, Wyckhuys T, Vonck K. Electrical stimulation for the treatment of epilepsy. *Neurotherapeutics*, 2009; 6(2): 218-27.
13. Krahl SE. Vagus nerve stimulation for epilepsy: A review of the peripheral mechanisms. *Surg Neurol Int*, 2012; 3(1): 47-52.
14. Murphy JV. Left vagal nerve stimulation in children with medically

- refractory epilepsy. The Pediatric VNS Study Group. *J Pediatr*, 1999;134: 563-6.
15. Frost M, Gates J, Helmers S, Wheless W, Levisohn P, Tardo C, et al. Vagus nerve stimulation in children with refractory seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia*, 2001; 42: 1148-52.
 16. Majoe HJ, Berfelo MW, Aldenkamp AP, Evers SM, Kessels AG, Renier WO. Vagus nerve stimulation in children with therapy-resistant epilepsy diagnosed as Lennox-Gastaut syndrome. *J Clin Neurophysiol*, 2001; 18: 419-28.
 17. Shahwan A, Bailey C, Maxiner W, Harvey S. Vagus nerve stimulation for refractory epilepsy in children: more to VNS than seizure frequency reduction. *Epilepsia*, 2009; 50(5): 1220-8.
 18. Ben-Menachem E, Manon-Espallat R, Ristanovic R, et al. Vagus nerve stimulation for treatment of partial seizures: 1. A controlled study of effect on seizures. First International Vagus Nerve Stimulation Study Group. *Epilepsia*, 1994; 35(3): 616-26.
 19. Handforth A, DeGiorgio CM, Schachter SC, Uthman BM, Naritoku DK, Tecoma ES, et al. Vagus nerve stimulation therapy for partial-onset seizures: a randomized active-control trial. *Neurology*, 1998; 51: 48-55.
 20. Barr MM, Joseph JR, Schultz R, Edmond JL, Wilfong AA, Yoshor D. Vagus nerve stimulation for drop attacks in a pediatric population. *Epilepsy Behav*, 2010; 19(3): 394-9.
 21. Ryvlin P, Gilliam F, Nguyen D, Colicchio G, Iudice A, Tinuper P, et al. The long-term effect of vagus nerve stimulation on quality of life in patients with pharmacoresistant focal epilepsy: the PuLsE (Open Prospective Randomized Long-term Effectiveness) trial. *Epilepsia*, 2014; 55: 893-900.
 22. Engels J. *Tratamiento quirúrgico de las epilepsias*. 1983, Lippincott Williams & Wilkins.
 23. Orosz I, McCormick D, Zamponi N, Varadkar S, Feucht M, Parain D. Vagus nerve stimulation for drug resistant epilepsy: A European long-term study up to 24 months in 347 children. *Epilepsia*, 2014; 55: 1576-84.
 24. Rychlicki F, Zamponi N, Trignani R, Ricciuti R, Iacoangeli M, Scerrati M. Vagus nerve stimulation: clinical experience in drug-resistant pediatric epileptic patients. *Seizure*, 2006; 15(7): 483-90.
 25. Helmers SL, Wheless JW, Frost M, Gates J, Levisohn P, Tardo C, et al. Vagus nerve stimulation therapy in pediatric patients with refractory epilepsy: retrospective study. *J Child Neurol*, 2001; 16: 843-8.
 26. Cersósimo R, Bartuluchi M, De los Santos C, Bonvehi I, Pomata H, Caraballo R. Vagus nerve stimulation: effectiveness and tolerability in patients with epileptic encephalopathies. *Childs Nerv Syst*, 2011; 27: 787-92.
 27. Yuan H, Silberstein SD. Vagus nerve and vagus nerve stimulation, a comprehensive review: Part I. *Headache*, 2016; 56(1): 71-8
 28. Alexopoulos AV, Kotagal P, Loddenkemper T, Hammel J, Bindaman WE. Long-term results with vagus nerve stimulation in children with pharmacoresistant epilepsy. *Seizure*, 2006; 15: 491-503.
 29. Benifla M, Rutka JT, Logan W, Donner EJ. Vagal nerve stimulation for refractory epilepsy in children: indications and experience at the Hospital for Sick Children. *Childs Nerv Syst*, 2006; 22(8): 1018-26.
 30. Rychlicki F, Zamponi N, Trignani R, Ricciuti R, Iacoangeli M, Scerrati M. Vagus nerve stimulation: clinical experience in drug-resistant pediatric epileptic patients. Outcome measurement after vagal nerve stimulation therapy: proposal of a new classification. *Epilepsia*, 2007; 48: 375-8.
 31. Elliott RE, Rodgers SD, Bassani L, Morsi A, Geller E, Carlson C, et al. Vagus nerve stimulation for children with treatment-resistant epilepsy. Consecutive series of 141 cases. *J Neurosurg Pediatr*, 2011; 7: 491-500.

Hemangioma invasivo vertebral dorsal

Emilio Rodríguez, Edelweiss Martini, Federico Garavaglia, Raúl Jalil,
Francisco Pueyrredón, Adrián Muñoz

Servicio de Neurocirugía, Hospital de Niños de la Santísima Trinidad de Córdoba, Ciudad de Córdoba, Argentina

RESUMEN

Introducción: los hemangiomas vertebrales (HV) son los tumores óseos primarios más frecuentes de la columna vertebral y, aunque raramente son sintomáticos, pueden presentar desafíos significativos. Actualmente no hay un consenso sobre el tratamiento óptimo y existen varias opciones terapéuticas disponibles, tanto de forma aislada como combinada, incluidas las vertebroplastia, escleroterapia, cirugía, embolización y radioterapia.

Objetivos: presentar un caso de hemangioma vertebral invasivo con un enfoque de tratamiento multimodal.

Descripción del caso: paciente masculino de 11 años que ingresa por dorsalgia, paraparesia progresiva severa y retención urinaria. La tomografía computada (TC) y las imágenes de resonancia magnética (RM) revelaron una lesión a nivel D8 y D9. Debido a la progresión de los síntomas se indicó tratamiento quirúrgico.

Intervención: laminectomía D8 y D9 con exéresis del componente epidural. Presentó como complicación un hematoma extradural, por lo que fue reintervenido. La anatomía patológica fue compatible con hemangioma vertebral. Se realizó tratamiento complementario mediante embolización tumoral con n-butyl-2-cianoacrilato. La RM de control, a los tres meses del tratamiento, no mostró progresión de la enfermedad. A los 9 meses de la cirugía, el paciente se encuentra asintomático y sin déficit neurológico.

Conclusión: en pacientes con HV Enneking III que se asocian a déficit neurológico por compresión del sistema nervioso, el tratamiento quirúrgico es la opción de elección. La embolización puede utilizarse de forma prequirúrgica o como tratamiento coadyuvante postquirúrgico, aunque sus resultados a largo plazo aún son variables, por lo que se debe controlar periódicamente al paciente.

Palabras clave: Cirugía. Embolización. Hemangioma. Radioterapia

Invasive dorsal vertebral hemangioma

ABSTRACT

Background: vertebral hemangiomas (VH) are the most common primary bone tumors of the spine and, although rarely symptomatic, can present significant challenges. Currently, there is no consensus on the optimal treatment, with several therapeutic options available both in isolation and in combination, including vertebroplasty, sclerotherapy, surgery, embolization and radiotherapy.

Objective: to present a case of invasive vertebral hemangioma with a multimodal treatment approach.

Case description: an 11-year-old male patient was admitted for back pain, severe progressive paraparesis and urinary retention. Computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) revealed a lesion at D8 and D9 levels. Due to the progression of symptoms, surgical treatment was indicated.

Surgery: D8 and D9 laminectomy with excision of the epidural component. He presented an extradural hematoma as a complication, for which he was reoperated. The pathology was compatible with vertebral hemangioma. Complementary treatment was performed by means of tumor embolization with n-butyl-2-cyanoacrylate. The follow-up MRI, performed three months after treatment, did not show progression of the disease. Nine months after surgery, the patient is asymptomatic and without neurological deficit.

Conclusion: in patients with Enneking III HV associated with a neurological deficit due to compression of the nervous system, surgical treatment is the option of choice. Embolization can be used preoperatively or as a postoperative adjuvant treatment, although its long-term results are still variable, so the patient should be monitored periodically.

Keywords: Embolization. Hemangioma. Radiotherapy. Surgery

Emilio Rodríguez

emiliotomasr@gmail.com

Recibido: 15/01/2025 **Aceptado:** 30/04/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.692

Edelweiss Martini: edel20_05@hotmail.com

Federico Garavaglia: federicogaravaglia.fg@gmail.com

Raúl Jalil: jalilraul@outlook.com

Francisco Pueyrredón: frampuey@hotmail.com

Adrián Muñoz: vamunoz@hotmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

Los hemangiomas vertebrales (HV) son los tumores óseos primarios más frecuentes de la columna vertebral y, aunque raramente son sintomáticos, pueden presentar desafíos significativos. Actualmente no hay un consenso sobre el tratamiento óptimo y existen varias opciones terapéuticas disponibles, tanto de forma aislada como combinada, incluidas las verteboplastia, escleroterapia, cirugía, embolización y radioterapia.¹⁻³

OBJETIVOS

Presentar la resolución de un caso de hemangioma vertebral invasivo (Enneking estadio III) mediante un enfoque de tratamiento multimodal.

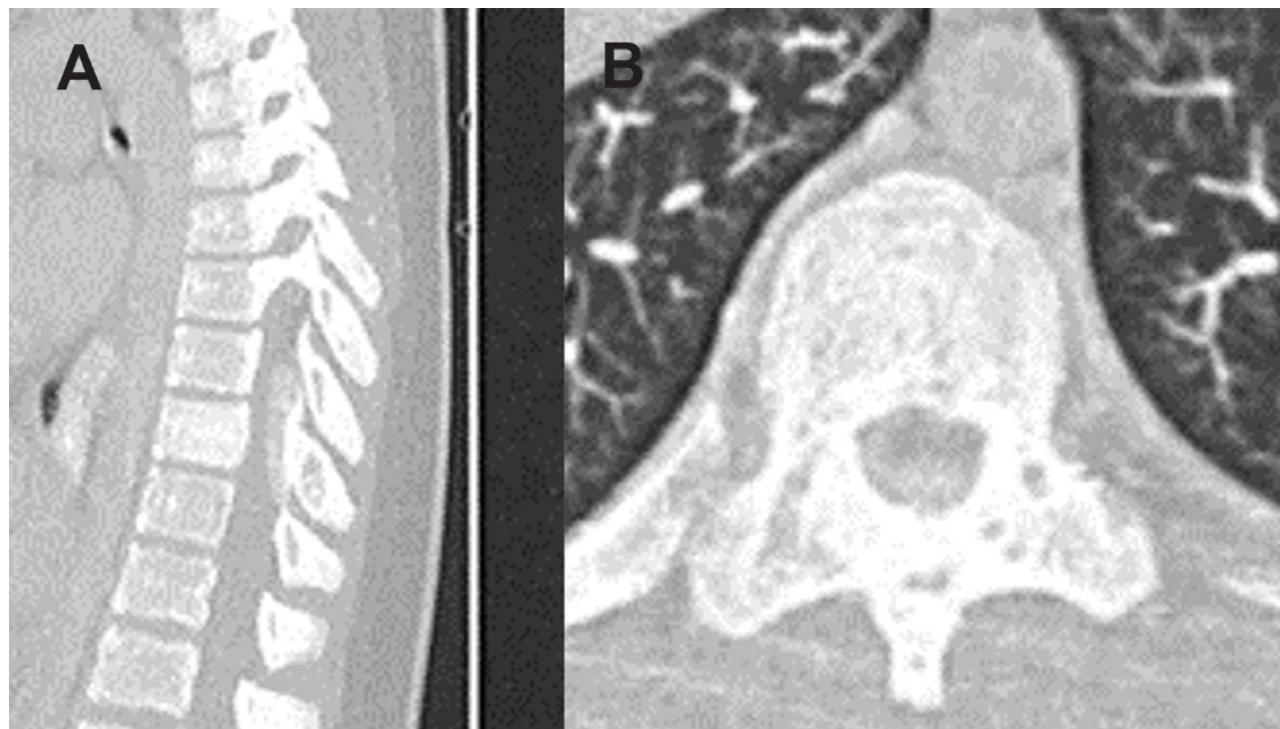


Figura 1. TC prequirúrgica con contraste. A) Corte sagital. B) Corte axial.

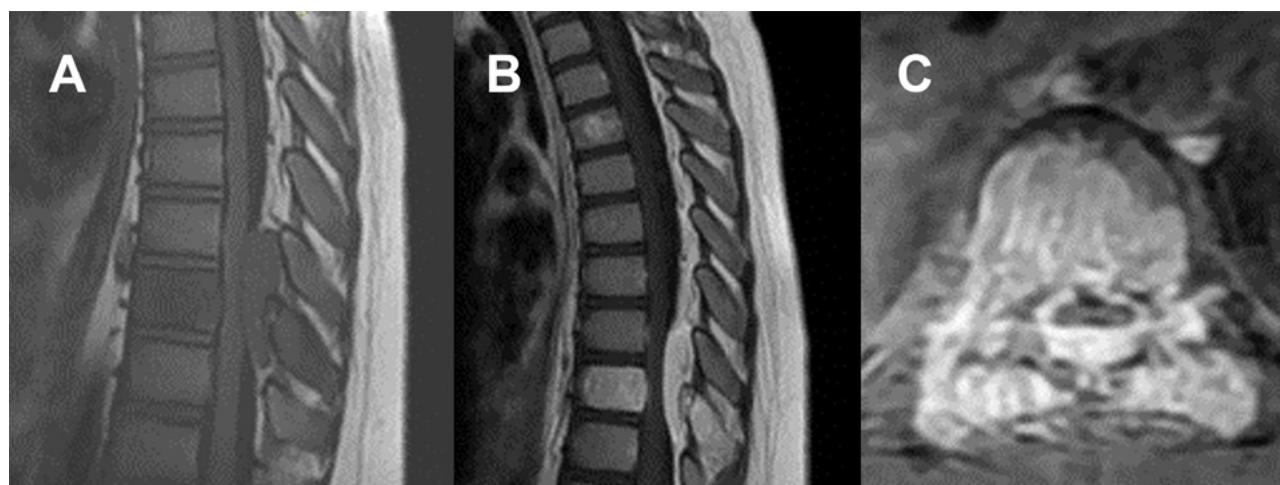


Figura 2. RM prequirúrgica. A) Secuencia T1 sagital. B) Secuencia T1 sagital con gadolinio. C) Secuencia T1 axial con gadolinio.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 11 años hospitalizado por dorsalgia, paraparesia progresiva severa y retención urinaria. La tomografía computada (TC) y las imágenes de resonancia magnética (RM) revelaron una lesión a nivel D8 y D9, (Figuras 1 y 2). Debido a la rápida progresión de los síntomas se indicó tratamiento quirúrgico al quinto día de internación.

Intervención

Durante el procedimiento se realizó laminectomía D8 y D9 con exéresis del componente epidural. Durante la cir-

rugía, la lesión fue muy hemorrágica, lo que dificultó la hemostasia. La evolución inicial fue favorable con recuperación progresiva del déficit neurológico. En el cuarto día postoperatorio presentó nuevo deterioro motor. La RM (Figura 3) mostró un hematoma compresivo en el lecho quirúrgico. Se indicó nueva cirugía de evacuación. El paciente logró mejoría continua y progresiva de su déficit.

La anatomía patológica informó hemangioma (Figura 4). Se completó el estudio con una angiografía selectiva dorsal (ASD) que reveló una lesión hipervasicular con emergencia de la arteria radicular magna de Adamkiewicz a nivel de D7 izquierdo. Se decidió tratamiento mediante embolización tumoral. A los dos meses se efec-

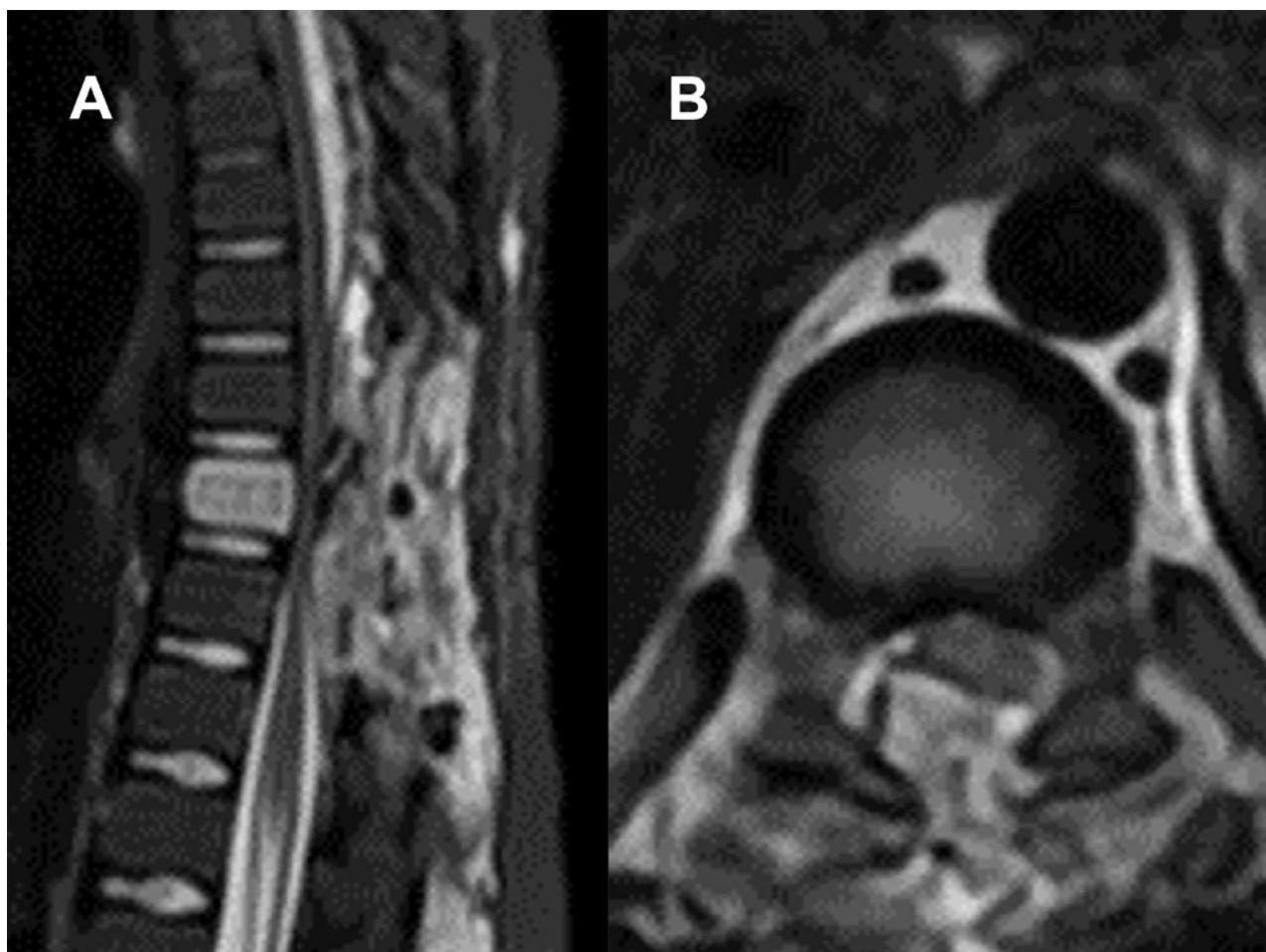


Figura 3. RM postquirúrgica inmediata. A) Secuencia T2 sagital. B) Secuencia T2 axial.

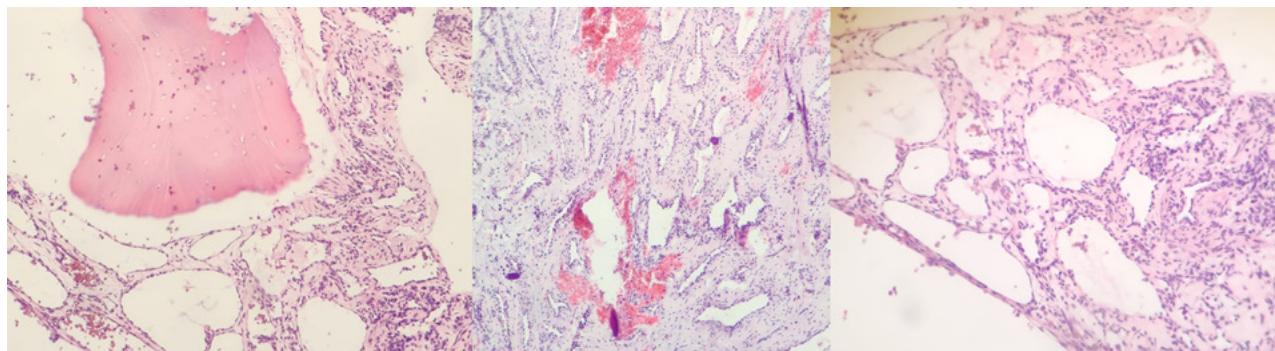


Figura 4. Imágenes de anatomía patológica. Coloración hematoxilina-eosina. Magnificación 10x y 4x. Microscopía: tejido óseo trabecular maduro en cuyos espacios medulares se observa una proliferación vascular benigna, constituida por vasos de pequeño a mediano tamaño, algunos dilatados, revestidos por endotelio sin atipias, con hemáties endoluminales que asientan sobre estroma fibrovascular con hemorragia reciente.

tuó el procedimiento con n-butil-2-cianoacrilato superselectivo embolizando las arterias de los pedículos D8 y D9 bilateral logrando una desvascularización completa de la lesión (Figura 5). A los 4 meses de la cirugía, la RM no mostró progresión de la enfermedad (Figura 6), a los 9 meses, el paciente continúa asintomático, sin déficit motor, sensitivo ni compromiso de esfínteres.

DISCUSIÓN

Los hemangiomas vertebrales (HV) pueden ser capilares o cavernosos y se clasifican según el sistema de Enneking en tres estadios.⁴ Según Nahom Teferi y Kyle Kato, los HV que producen dolor sin compromiso neurológico pueden ser tratados con procedimientos no quirúrgicos como

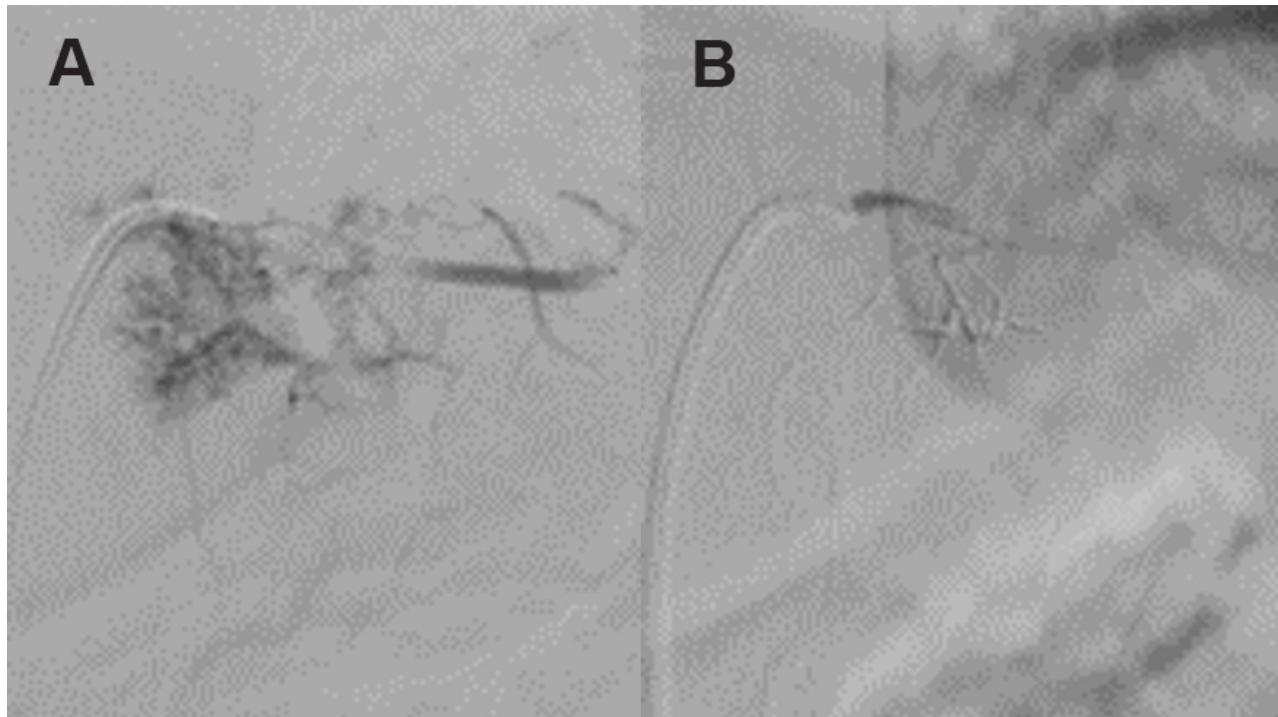


Figura 5. Angiografía digital medular. A) Preembolización. B) Postembolización.



Figura 6. RM postcirugía. A) Secuencia T1 sagital con gadolinio. B) Secuencia T1 axial con gadolinio.

embolización, vertebroplastia, radioterapia o inyección de etanol.¹⁻⁵ Por el contrario, si presentan déficit neurológico significativo o progresivo con compresión de la médula espinal, se debe considerar el tratamiento quirúrgico.^{1,2,5}

Las imágenes de resonancia magnética (RM) pueden anticipar las características del hemangioma a tratar. Habitualmente, los HV son hiperintensos tanto en T1 como en T2. Sin embargo, cuando son activos, agresivos o invasivos (Enneking III), suelen ser isointensos en T1 e hiperintensos en T2 (ver Figura 2). Según Daniel Eichberg, la embolización tumoral puede realizarse de forma prequirúrgica para facilitar la cirugía. Algunos autores informan que este procedimiento puede ser un tratamiento único con respuestas curativas, sin embargo, otros describen una respuesta meramente temporal o nula en HV grados III sin cirugía postembolización ni radioterapia.³ Finalmente, la radioterapia, como afirma Keaton Piper, puede usarse como monoterapia para el dolor o como complemento de la cirugía, demostrando una disminución de la recidiva a los 2 años en resecciones subtotalas de un 7 a un 30%.⁵

En nuestro paciente, debido a la rápida progresión de la sintomatología, se propuso el tratamiento quirúrgico de urgencia. Los objetivos fueron descomprimir la médula espinal y realizar la toma de tejido para diagnóstico definitivo.

Luego de marcar con radioscoopia el segmento patológico se efectuó un abordaje en la línea media desde D6 a D10. En primera instancia, se buscó identificar lámina sin lesión (D10) y a partir de allí continuar con la laminectomía hacia el tejido patológico. Luego de haberla completado y extraer el componente de lesión en el espacio epidural, se evidenció una expansión del saco medular. Durante la intervención el paciente presentó inestabilidad hemodinámica y requirió transfusión debido al sangrado constante. Posteriormente a la hemostasia, se colocó un drenaje epidural y se realizó el cierre habitual de la herida.

Creemos que la presencia del hematoma epidural al quinto día postquirúrgico se relaciona con las características hipervasculares de la lesión que dificultaron la hemostasia intraoperatoria. A pesar de la aparición de un

nuevo déficit neurológico, su pronta evacuación permitió controlar rápidamente los síntomas. Si bien la corpectomía puede indicarse como tratamiento quirúrgico, en nuestro paciente, dada la emergencia neurológica y la falta de diagnóstico definitivo, fue descartada como tratamiento inicial. Además, la corpectomía tiene un mayor riesgo de pérdida de sangre intraoperatoria debido a la naturaleza hipervasicular del tumor.²

Finalmente, no existen estudios a gran escala que comparan los resultados y las tasas de recurrencia tumoral de la laminectomía versus la corpectomía.² A pesar de la invasión tumoral de las estructuras anteriores y posteriores a D9, la ausencia de fractura-luxación y/o deformidad progresiva permitieron tratar al paciente sin necesidad de una fusión vertebral para estabilización.

CONCLUSIÓN

En aquellos pacientes con HV Enneking grado III que se asocian a déficit neurológico por compresión del sistema nervioso, el tratamiento quirúrgico es la opción de elección. La embolización puede utilizarse de forma prequirúrgica, o como tratamiento coadyuvante postquirúrgico, aunque sus resultados a largo plazo aún son variables, por lo que se debe controlar periódicamente al paciente.

Contribuciones de autoría

Conceptualización y Redacción - revisión y edición: Emilio Rodríguez, Adrián Muñoz. Curación de datos: Emilio Rodríguez, Edelweiss Martini, Federico Garavaglia, Raúl Jalil. Análisis formal: Emilio Rodríguez, Francisco Pueyrredón, Adrián Muñoz. Adquisición de fondos, Metodología, Recursos y Software: Emilio Rodríguez. Investigación: Emilio Rodríguez, Edelweiss Martini, Federico Garavaglia. Administración del proyecto y Validación: Adrián Muñoz. Supervisión y Visualización: Francisco Pueyrredón, Adrián Muñoz. Redacción - borrador original: Emilio Rodríguez, Edelweiss Martini, Raúl Jalil, Federico Garavaglia, Francisco Pueyrredón.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delabar V, Bruneau M, Beuriat PA, Zairi F, Fuentes S, Riva R. The efficacy of multimodal treatment for symptomatic vertebral hemangiomas: A report of 27 cases and a review of the literature. *Neurochirurgie*, 2017; 63(6): 458-67.
2. Kato K, Teferi N, Challa M, Eschbacher K, Yamaguchi S. Vertebral hemangiomas: a review on diagnosis and management. *J Orthop Surg Res*, 2024; 19(1): 310.
3. Eichberg DG, Starke RM, Levi AD. Combined surgical and endovascular approach for treatment of aggressive vertebral hemangiomas. *Br J Neurosurg*, 2018; 32(4): 381-8.
4. Enneking WF. Musculoskeletal tumor staging: 1988 update. *Cancer Treat Res*, 1989; 44: 39-49.
5. Piper K, Zou L, Li D, Underberg D, Towner J, Chowdhry AK, Li YM. Surgical management and adjuvant therapy for patients with neurological deficits from vertebral hemangiomas: a meta-analysis. *Spine*, 2020; 45(2): E99-110.

COMENTARIO

En relación al caso presentado de un hemangioma vertebral a nivel de D8-9 en un paciente de 11 años, me llamó la atención que el abordaje inicial incluyera una laminectomía. Si bien esta podría estar justificada ante la posibilidad de

una compresión medular subaguda, considerando que se trata de un estadio III de la escala de Enneking, a mi criterio, hubiera optado, luego de la RM y TC, por realizar una angiografía debido a los indicios de una lesión tumoral vascular. Probablemente este enfoque hubiera minimizado los riesgos del importante sangrado intraoperatorio reportado y la aparición del hematoma extradural que requirió una reintervención.

Mi opción hubiera sido la embolización, tratamiento inicial que los mismos autores señalan aunque “en igualdad” de preferencias entre distintos autores. En este caso, un enfoque más conservador mediante la embolización del hemangioma podría haber ofrecido también un resultado aceptable en cuanto a remisión de los síntomas y estabilidad del segmento espinal comprometido. Es importante agregar que la cementación vertebral habría sido un tratamiento complementario ideal tras la embolización, mejorando la estabilidad del segmento afectado. También cabe destacar que los síntomas pueden atribuirse más a trastornos hemodinámicos que a la compresión medular directa.

No obstante, debo resaltar la infrecuencia de esta patología en la edad pediátrica, lo que nos lleva a reconsiderar la oportunidad de una laminectomía descompresiva. Entiendo que la indicación de la laminectomía pudo haberse tomado por factores de presión sobre el equipo neuroquirúrgico. Finalmente, la evolución favorable hasta la fecha del paciente también debe ser tenida en cuenta.

La intención de este comentario no es confrontar con los colegas sino, desde mi experiencia, ampliar el razonamiento sobre los tratamientos posibles.

Alfredo Houssay
Hospital General de Niños “Pedro de Elizalde”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

Colapso espontáneo de siringomielia

Víctor Vásquez,¹ Carlos Tello,² Lucas Piantoni,² Rodrigo Remondino,²
Eduardo Galaretto,² Mariano Noel²

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños “Pedro de Elizalde”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

2. Servicio de Patología Espinal, Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Ciudad de Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

Introducción: la asociación entre malformación de Chiari tipo I (MC), escoliosis y siringomielia es bien conocida; no así el colapso espontáneo de la cavidad siringomielica que es altamente infrecuente.

Objetivos: reportar un caso de colapso espontáneo de siringomielia y analizar la bibliografía sobre el tema.

Descripción del caso: paciente de 4 años y medio con diagnóstico de malformación de Chiari tipo I asociado a siringomielia y escoliosis. La evolución de la cavidad siringomielica y la escoliosis fue controlada mediante imágenes de resonancia magnética (RM) y espinogramas.

Intervención: en el curso de la observación se evidenció la resolución espontánea de la siringomielia. Respecto de la MC se decidió el tratamiento quirúrgico a fin de controlar la escoliosis, que a pesar de la descompresiva progresó y fue resuelta mediante artrodesis instrumentada.

Conclusiones: nuestro caso aporta información a la literatura para la comprensión de la posible evolución natural de la siringomielia.

Palabras clave: Chiari tipo I. Escoliosis. Espinograma. Siringomielia

Spontaneous collapse of syringomyelia

ABSTRACT

Background: the association between Chiari malformation type I (CM), scoliosis and syringomyelia is well known; spontaneous collapse of the syringomyelia cavity is not, which is highly infrequent.

Objectives: to report a case of spontaneous collapse of syringomyelia and to analyze the bibliography on the subject.

Case description: a 4-and-a-half-year-old patient was diagnosed with Chiari malformation type I associated with syringomyelia and scoliosis. The evolution of the syringomyelia cavity and scoliosis was monitored by magnetic resonance imaging (MRI) and spinograms.

Surgery: during the observation, spontaneous resolution of the syringomyelia was evident. Regarding the CM, surgical treatment was decided to control the scoliosis, which progressed despite decompression and was resolved by instrumented arthrodesis.

Conclusion: our case provides information to the literature for understanding the possible natural evolution of syringomyelia.

Keywords: Chiari type I. Full spine radiograph. Scoliosis. Syringomyelia

INTRODUCCIÓN

Víctor Vásquez

vicvr2003@gmail.com

Recibido: 06/01/2025 **Aceptado:** 05/05/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.691

Carlos Tello: tello@outlook.com.ar

Lucas Piantoni: lucaspiantoni@gmail.com

Rodrigo Remondino: rodrigoremondino@hotmail.com

Eduardo Galaretto: eduardogalaretto@gmail.com

Mariano Noel: mnoelar@yahoo.com.ar

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

La siringomielia (SM) es una cavidad anormal intramedular que contiene líquido cefalorraquídeo (LCR). Su comportamiento expansivo y la posibilidad de causar daño neurológico son bien conocidos. No muestra predilección por sexo y se observa en el 75% de pacientes en edad pediátrica que son sometidos a cirugía de Chiari.

La sintomatología es variada y puede ir desde una simple disestesia hasta una escoliosis grave.¹ La RM es el método diagnóstico de elección para la siringomielia; las imágenes sagitales y axiales ponderadas en T1 y T2 de columna completa son las más significativas para la detección y control de la enfermedad. Su hallazgo aislado es poco frecuente.² El rápido acceso a las RM en el curso del estudio de una escoliosis en la edad pediátrica desemboca frecuentemente en el descubrimiento de la asociación de una malformación de Chiari I con siringomielia.³ La conducta habitual en estos casos es comenzar con la descompresiva suboccipital, tanto la técnica de “liberación” osteoligamentaria clásica como la que amplía el “estuche” dural con material autólogo o distintos sustitutos. El tratamiento exclusivo de la

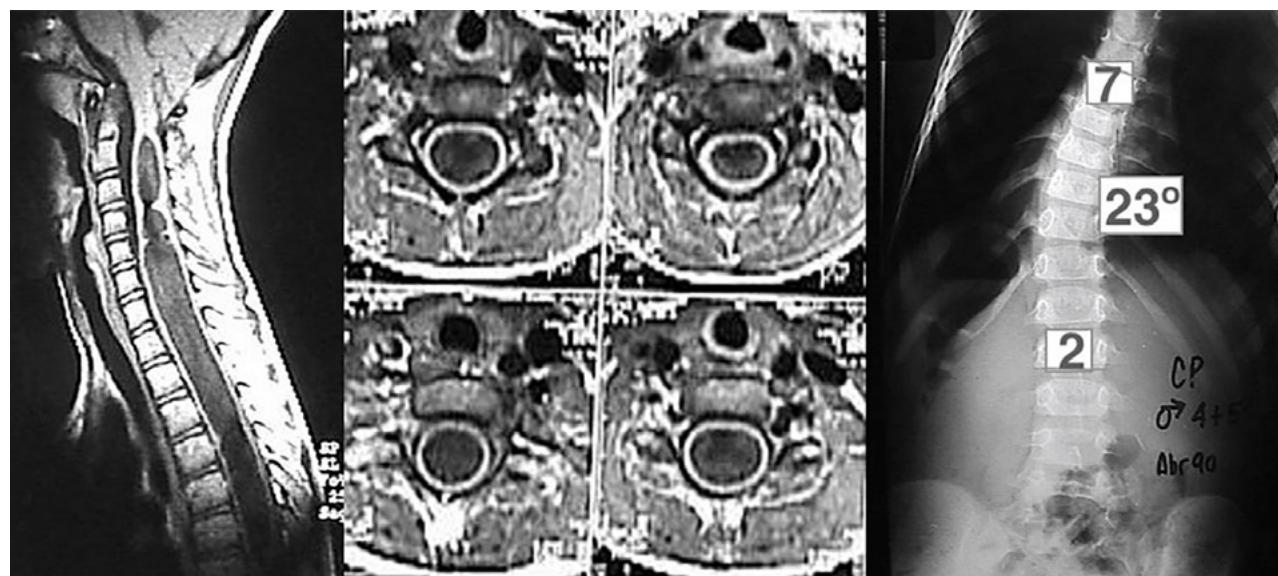


Figura 1. Cortes sagital y axiales en los que se observa extensa dilatación siringomiélica. Espinograma, frente.

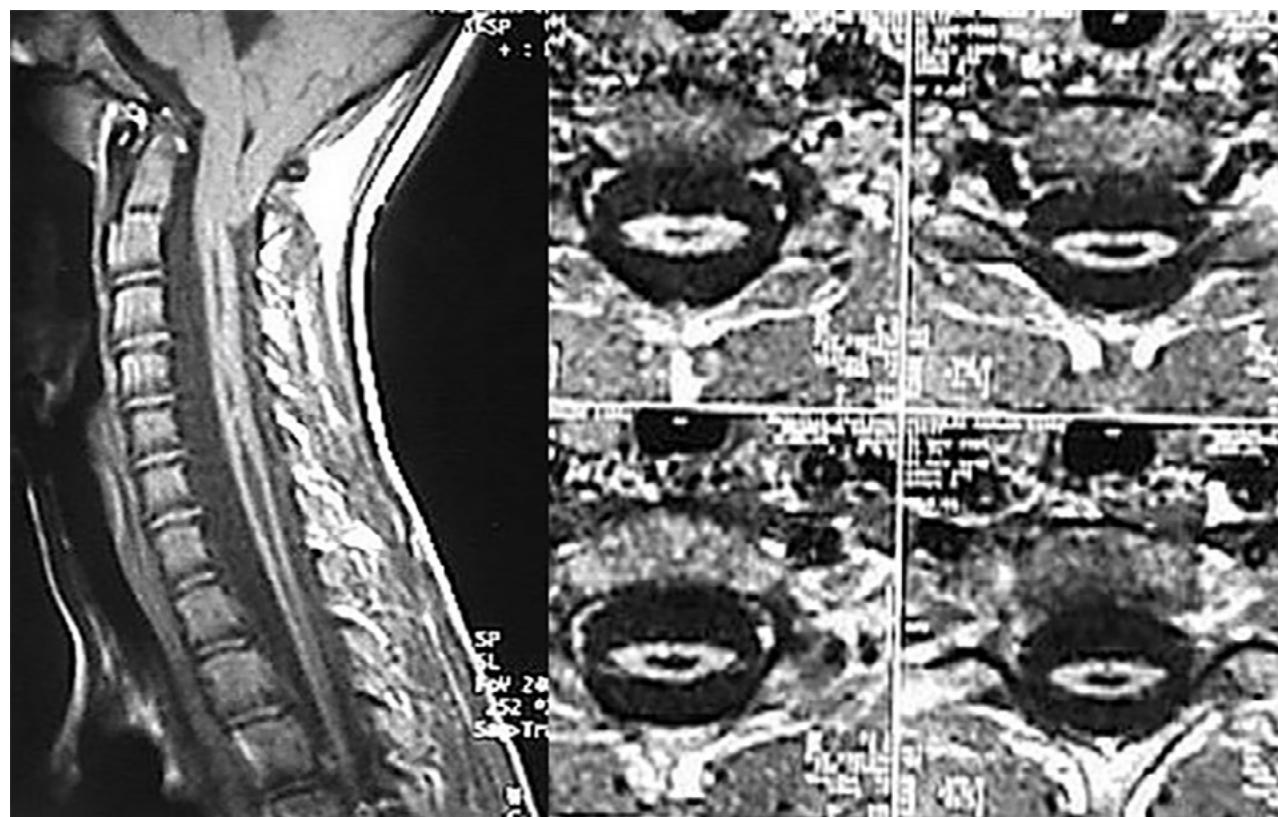


Figura 2. Cortes sagital y axiales de RM en los que se evidencia el colapso de la cavidad.

cavidad siringomiélica como paso inicial está descripto, pero actualmente su aplicación como primera opción es controvertida.⁴

La evolución natural de la asociación MC/siringomielia es poco conocida en la edad pediátrica, en tanto el fenómeno del colapso espontáneo de la siringomielia instalada es inusitado y, de hecho, hay muy pocos casos reportados.

OBJETIVOS

Reportar un caso de colapso espontáneo de siringomielia y analizar la bibliografía sobre el tema.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 4 años y 6 meses con ausencia de

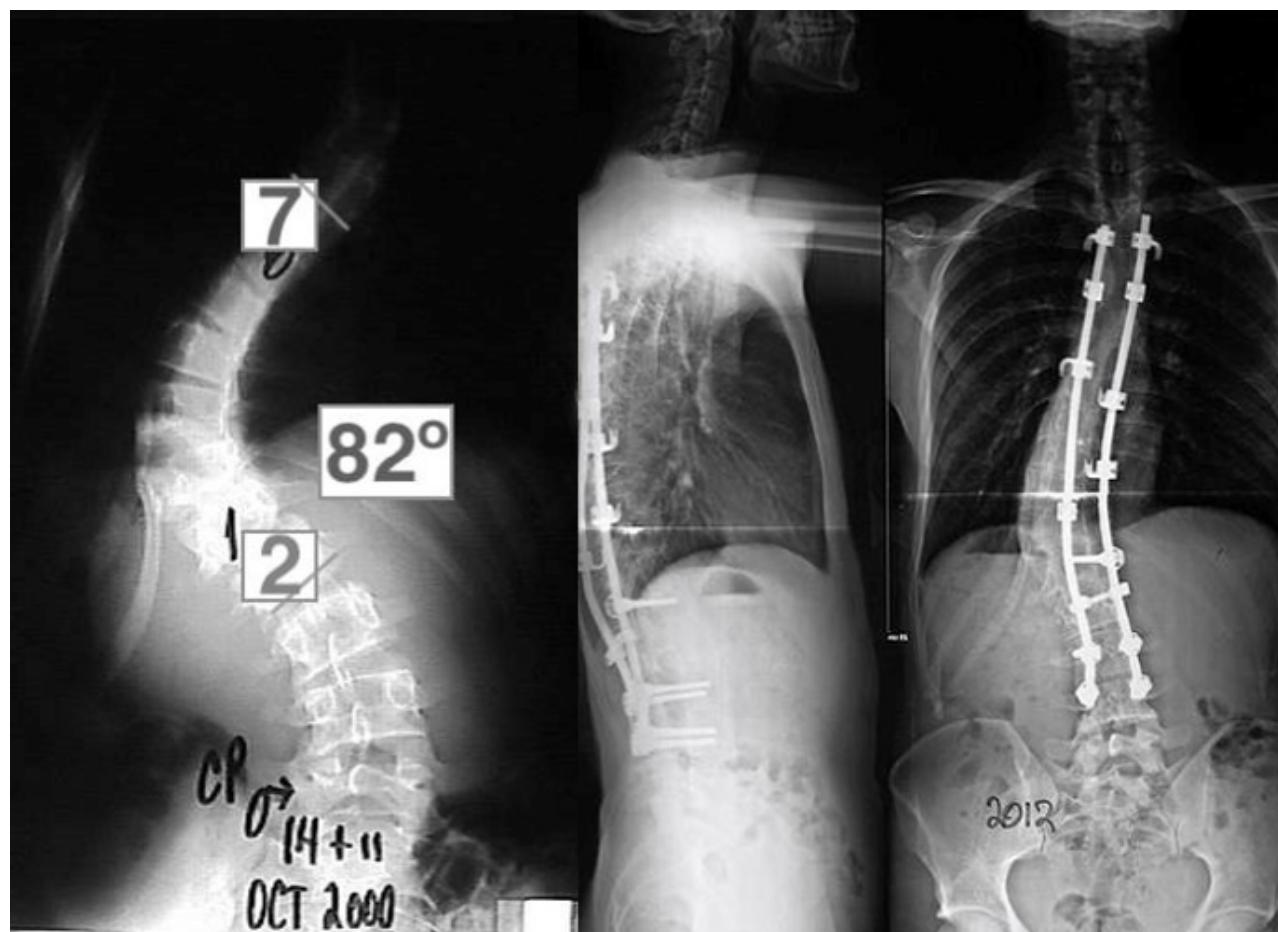


Figura 3. Espinograma, frente. Progresión curva de Cobb y su corrección mediante instrumentación toraco-lumbar.

reflejos cutáneos abdominales y una escoliosis torácica de convexidad izquierda, cuyo valor angular de Cobb T-L3 de 230° y convexidad izquierda se trató con corsé toraco-lumbosacro (tipo TLSO). La RM mostró una malformación de Chiari tipo I asociada a una extensa siringomielia, desde C2 a T9 (Figura 1). Los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) resultaron normales. Se adoptó conducta expectante.

A la edad de 10 años y 6 meses, el niño presentó hiperestesia cutánea abdominal izquierda e hipotrofia de cintura escapular, asociados a signo de Babinsky bilateral. Se recomendó realizar cirugía de la malformación de Chiari, pero la familia rechazó dicha propuesta de tratamiento. Un año después, sorpresivamente, el control con RM mostró una marcada reducción del tamaño y diámetro de la siringomielia cervicotrácoráctica, cuyo aspecto era fusiforme (Figura 2).

Intervención

La malformación de Chiari tipo I permaneció sin cambios, pero se observó una progresión de la curva escoliática a 350°. A la edad de 12 años y 3 meses, el paciente fue intervenido quirúrgicamente de la malformación de Chiari tipo I.

Se realizó un abordaje con craniectomía suboccipital asociada a resección del arco posterior en C1. Dos años más tarde, se constató que dicha escoliosis había progresado a 82° (Figura 3) y se decidió hacer la fusión espinal posterior instrumentada de T4-L4 con corrección de la curva a 390°.

DISCUSIÓN

La etiología de la siringomielia asociada a malformación de Chiari es controvertida y con múltiples hipótesis, donde la teoría clásica hidrodinámica o del martillo propuesta por Gardner, o la teoría de Ball y Dayan son las más conocidas.^{5,6} Estos últimos autores, postularon: “si el flujo de salida del LCR del foramen magno está obstruido, una onda de presión ocasionada por *Valsalva* podría transmitirse hacia la médula y disecarla a través de los espacios de Virchow-Robin, generando cavidades”; cabe resaltar que estos autores basaron su hipótesis en la observación de cavidades siringomiélicas en necropsias.

Otra teoría es la de Klekamp,⁷ quien propone que la siringomielia es un estado de edema crónico, el cual comienza por una obstrucción al pasaje de LCR, esto

causaría un desbalance del líquido intra y extracelular resultando en la formación de una cavidad intramedular.⁸ Por su parte, Aboulker sugiere que la presencia de una obstrucción del foramen magno podría aumentar la presión en el espacio subaracnoidal espinal impidiendo la salida del líquido extracelular espinal, originando la aparición de una cavidad intramedular.⁹

La variabilidad de las teorías existentes podría explicar los resultados quirúrgicos de la descompresiva suboccipital. El restablecimiento de la circulación de LCR en la unión craneovertebral y medular podría ser la causa de la disminución o desaparición de siringomielia, sin embargo, existen casos de progresión, aun con múltiples tratamientos.¹⁰

En la literatura existen pocos reportes de resolución espontánea de siringomielia asociada a malformación de Chiari tipo I. Algunos estudios, como el de Sung y cols., o el de Mazunder y cols., hacen referencia a casos observados en dos niños de 7 y 5 años.^{11,12} Los autores atribuyen que la fosa posterior tiende a aumentar su volumen durante el período de crecimiento y como consecuencia genera el ascenso de las amígdalas cerebelosas restableciendo la dinámica y colapsando la siringomielia. Este tipo de resolución apoya la teoría de Mikulis, quien describe una tendencia al ascenso de las amígdalas cerebelosas durante la infancia debido al crecimiento de la fosa posterior.¹³ A su vez, propone que un descenso de las amígdalas a través del foramen magno de hasta 6 mm es normal. Luego del ascenso amigdalino y la normalización de la circulación del LCR en el foramen magno, la restauración del flujo del LCR daría lugar al posterior colapso de la siringomielia.

Por otro lado, Jack y cols. han propuesto un mecanismo de comunicación entre la cavidad siringomiélica y el espacio subaracnoidal debido a un desgarro causado por el aumento de la presión durante las maniobras de *Valsalva* o un traumatismo, lo que provoca la descompresión de la siringomielia.¹⁴ Esta comunicación se ha demostrado

en estudios de RM y neuropatología. Bogdanov y Mendelevich, por su lado, utilizaron técnicas de RM dinámica para demostrar el drenaje espontáneo de la siringomielia, debido al desarrollo de una comunicación entre dicha cavidad y el espacio subaracnoidal en adultos no tratados con siringomielia asociada a la malformación de Chiari I.^{15,16}

Santoro y cols. describieron dos casos de siringomielia que se resolvieron espontáneamente debido al drenaje de la cavidad siringomiélica en el espacio subaracnoidal espinal; sin embargo, solo en uno de ellos pudo demostrarse una comunicación entre la siringomielia y el espacio subaracnoidal espinal.¹⁷

En nuestro caso no se realizó volumetría de la fosa posterior. Tampoco se registró trauma alguno durante el período de control por imágenes del paciente. Cabe mencionar el desarrollo de escoliosis que requirió su posterior resolución quirúrgica; esta intercurrencia también hace aún más llamativo el presente caso.

CONCLUSIÓN

Pocos son los reportes de casos de colapso o resolución espontánea de la siringomielia. En nuestro caso consideramos que la causa pudo haberse correspondido con un desgarro secundario a un aumento de presión, como refiere la teoría de Jack y cols., pero persiste la duda de si el colapso es un comportamiento posible o un desenlace en la historia natural de la siringomielia.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Curación de datos, Análisis formal, Administración del proyecto y Redacción - borrador original: Víctor Vásquez. Adquisición de fondos, Recursos, Validación y Redacción - revisión y edición: Mariano Noel. Investigación: Carlos Tello. Metodología: Lucas Piantoni. Software y Supervisión: Eduardo Galaretto. Visualización: Rodrigo Remondino.

BIBLIOGRAFÍA

- Strahle J, Muraszko KM, Kapur J, Bapuraj JR, Garton HJL, O Maher C. Chiari malformation Type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr*, 2011; 8(2): 205-13.
- Giner C, Pérez B. Update on the pathophysiology and management of syringomyelia unrelated to Chiari malformation. *Neurología (Engl Ed)*, 2019; 34(5): 318-25.
- Milhorat TH, Nishikawa M, et al. Mechanism of cerebellar tonsil herniation in patients with Chiari malformations as guide to clinical management. *Acta Neurochir*, 2010; 152(7): 1117-27.
- Guillen A, Costa J. Spontaneous resolution of a Chiari I malformation associated syringomyelia in one child. *Acta Neurochir*, 2004; 146(2): 187-91.
- Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia: its relationship to myelocle. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1965; 28(3): 247-59.
- Ball MJ, Dayan AD. Pathogenesis of syringomyelia. *Lancet*, 1972; 2: 799-801.
- Klekamp J. The pathophysiology of syringomyelia—historical overview and current concept. *Acta Neurochir (Wien)*, 2002; 144(7): 649-64.
- Aboulker J. La syringomyolie et les liquides intra rachidiens. *Neurochirurgie*, 1979; 25(Suppl 1): 1-44.
- Blegvad C, Grotenhuis JA, Juhler M. Syringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014; 156(11): 2127-38.
- Ebersole K, Roonprapunt C. Revision of Chiari decompression for patients with recurrent syrinx. *J Clin Neurosci*, 2010; 17(8): 1076-9.
- Wen-Shan S, Yen-Yu C, et al. Spontaneous regression of syringomyelia – review of the current aetiological theories and implications for surgery. *J Clin Neurosci*, 2008, 15(10): 1185-8.

12. Mazumder AK, Das S, et al. Spontaneous resolution of Chiari malformation and associated syringomyelia. *Neurol India*, 2016; 64(6): 1335-6.
13. Mikulis DJ, Diaz O, Eggelin TK, et al. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*, 1992; 183(3): 725-8.
14. Jack CR, Kokmen E, et al. Spontaneous decompression of syringomyelia: magnetic resonance imaging findings. *J Neurosurg*, 1991; 74(2): 283-6.
15. Kastrup A, Nägele T. Case spontaneous resolution of isolated Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst*, 2006; 22(2): 201.
16. Bogdanov EI, Mendelevich EG. Syrinx size and duration of symptoms predict the pace of progressive myelopathy: retrospective analysis of 103 unoperated cases with craniocervical junction malformations and syringomyelia. *Clin Neurol Neurosurg*, 2002; 104(2): 90-7.
17. Santoro A, Delfini R, Innocenzi G, et al. Spontaneous drainage of syringomyelia. Report of two cases. *J Neurosurg*, 1993; 79(1): 132-4.

COMENTARIO

El trabajo presentado sobre siringomielia de resolución espontánea nos abre una serie de preguntas. El caso reportado es de difícil presentación en pediatría ya que se calcula que 8 de cada 100000 nacidos puede presentar siringomielia, asociada a escoliosis y Chiari tipo I, las cuales, en un porcentaje muy bajo, pueden resolver de forma espontánea, sin haber tratado quirúrgicamente el Chiari.¹⁻⁴

Es ampliamente reconocida la teoría de Gardner y Williams^{1,4,5} sobre la resolución espontánea, algunas nos hablan de remodelación y reposición de amígdalas, que según Mikulis y cols.,³ en su estudio de RM, fueron disminuyendo el descenso de amígdalas y favoreciendo la circulación normal del LCR; otros hablan de reducción del tamaño del cerebelo con descompresión y restablecimiento de la circulación; otros, de fisura del parénquima medular favoreciendo la comunicación entre el syrinx y el espacio aracnoideo.^{2,4,6} Todas postulaciones discutibles en sí, como la falta de consenso en la controversial patología de Chiari.

Muchas veces adoptar una conducta expectante puede ser beneficioso, o, por lo contrario, generar un cuadro de lesión centromedular como la cavidad siringomiélica, o condicionarlo a un curva escoliótica descompensada. Debemos esperar a tener un mejor conocimiento de la fisiopatología para poder definir cuál es la mejor conducta a seguir con nuestros pacientes.

Eduardo F. Olivella
Hospital El Carmen, Ciudad de Mendoza, Mendoza, Argentina

BIBLIOGRAFÍA

1. Mezzadri JJ. Siringomielia por malformación de Chiari: resolución espontánea. Revisión bibliográfica. *Rev Argent Neuroc*, 2021; 35(03): 216-23.
2. Coloma Valverde, et al. Resolución espontánea de Sirinx. *Revista de Neurocirugía*, M Granado Peña, Hospital Universitario de la Gran Canaria.
3. Mikulis DJ, Diaz O, Eggelin TK, Sánchez R. Variance of the position of the cerebellar tonsils with age: preliminary report. *Radiology*, 1992; 183: 725-8.
4. Bleigad C, Grotenhuis JA, et al. Siringomyelia: a practical, clinical concept for classification. *Acta Neurochir (Wien)*, 2014; 156(11): 2127-38.
5. Gradner WJ, Karnosh LJ, Angel J. Syringomyelia; a result of embryonal atresia of the foramen of the Magendie. *Trans Am Neurol Assoc*, 1957; 82nd Meeting: 144-5.
6. Di Rocco, Oi S. Spontaneous regression of syringomyelia in Hajdu-Cheney syndrome with severe platybasia. Case report. *J Neurosurg*, 2005; 103(2 Suppl): 194-7. Doi: 10.3171/ped.2005.103.2.0194

Presentación de un nuevo equipo de neuronavegación con brazo robótico. Estudio preliminar en 4 casos quirúrgicos pediátricos

Jorge Beninca, Edgardo Morsucci, Lucas Vera, Anabella Gatti

Hospital de Niños "Dr. Orlando Alassia", Santa Fe, Argentina

RESUMEN

Introducción: en las cirugías estereotácticas y de neuronavegación, las imágenes en 3D del cerebro humano se utilizan como un mapa virtual y un dispositivo físico que identifica las estructuras anatómicas en el cerebro real. El desarrollo tecnológico ha avanzado desde los dibujos y fotografías de cerebros cadávericos hasta las representaciones tridimensionales en tiempo quirúrgico, desde los dispositivos mecánicos estáticos hasta los sistemas visuales y magnéticos instantáneos.

Objetivo: presentar la experiencia inicial del uso de un dispositivo de neuronavegación con brazo robótico desarrollado por los autores.

Descripción del instrumental: se trata de un sistema físico de localización tridimensional y el software correspondiente, diseñado para uso en intervenciones neuroquirúrgicas como herramienta de neuronavegación que adquiere datos, tanto de imágenes por resonancia magnética (RM) como de la tomografía axial computada (TAC). Entrega, con una frecuencia de 5/segundo, 3 datos de posición de la punta del marcador (lápiz) que corresponden a los valores en el eje X con una precisión de menos de 0.12 mm, una precisión del eje Y de menos de 0.23 mm y, para el eje Z, una precisión de 0.14 mm. Además, la misma información incluye los 3 ángulos de rotación del vector del lápiz marcador en tiempo real.

Conclusión: el equipo testeado en los cuatro casos resultó sencillo de usar y efectivo para neuronavegar y trazar la ruta de aproximación al blanco.

Palabras clave: Abordaje. Brazo robótico. Neuronavegación. Software

Presentation of a new robotic arm neuronavigational device. Preliminary study in 4 pediatric surgical cases

Background: in stereotactic and neuronavigational surgeries, 3D medical images of the human brain are used as a virtual map and a physical device that pinpoints anatomical structures in the real brain. Technological development has advanced from drawings and photographs of cadaveric brains to three-dimensional representations in surgical time and, in localization systems, from static mechanical devices to instantaneous dynamic visual and magnetic systems.

Objective: to present the initial experience of using a neuronavigational device with a robotic arm developed by the authors.

Device description: it is a physical three-dimensional localization system and the corresponding software, designed for use in neurosurgical interventions as a neuronavigational tool that acquires data from both Magnetic Resonance Imaging (MRI) and Computed Tomography (CT). It delivers, with a frequency of 5/second, 3 position data of the marker tip (pencil) that corresponds to the values on the X axis with an accuracy of less than 0.12 mm, Y axis accuracy of less than 0.23 mm and, for the Z axis an accuracy of 0.14 mm. In addition, the same information includes the data of the 3 angles of rotation of the marker pencil vector.

Conclusion: the equipment tested in four cases was simple to use and effective for marking and tracing the approach routes to the target.

Keywords: Approach. Neuronavigational. Robotic Arm. Software

Jorge Beninca

jorgebeninca@gmail.com

Recibido: 13/01/2025 **Aceptado:** 09/05/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.684

Edgardo Morsucci: edgardo.morsucci@gmail.com

Lucas Vera: vera_lucas@live.com

Anabella Gatti: draanagatti@gmail.com

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

INTRODUCCIÓN

La correspondencia entre la anatomía de un volumen cerebral y su representación gráfica en un mapa tridimensional (atlas, TC, RM), mediante un dispositivo que obtenga las coordenadas, es la base conceptual para el desarrollo de la estereotaxia y la neuronavegación.¹⁻³

En una línea histórica sucinta, hacia principios del siglo XX se utilizaron aparatos fijados sólidamente al cráneo y, a través de ejes longitudinales y radiales de metal, con una punta marcadora se obtenían las coordenadas geométricas que se trasladaban a los mapas o imágenes de las estructuras anatómicas correspondientes en un paciente dado.^{4,5} Luego estas mediciones se hicieron móviles, en forma analógica o digital de los ángulos y brazos, permitían los registros de las coordenadas. Más tarde, las mediciones se calculan visualmente por estereoscopia con cámaras de precisión y marcadores fijos

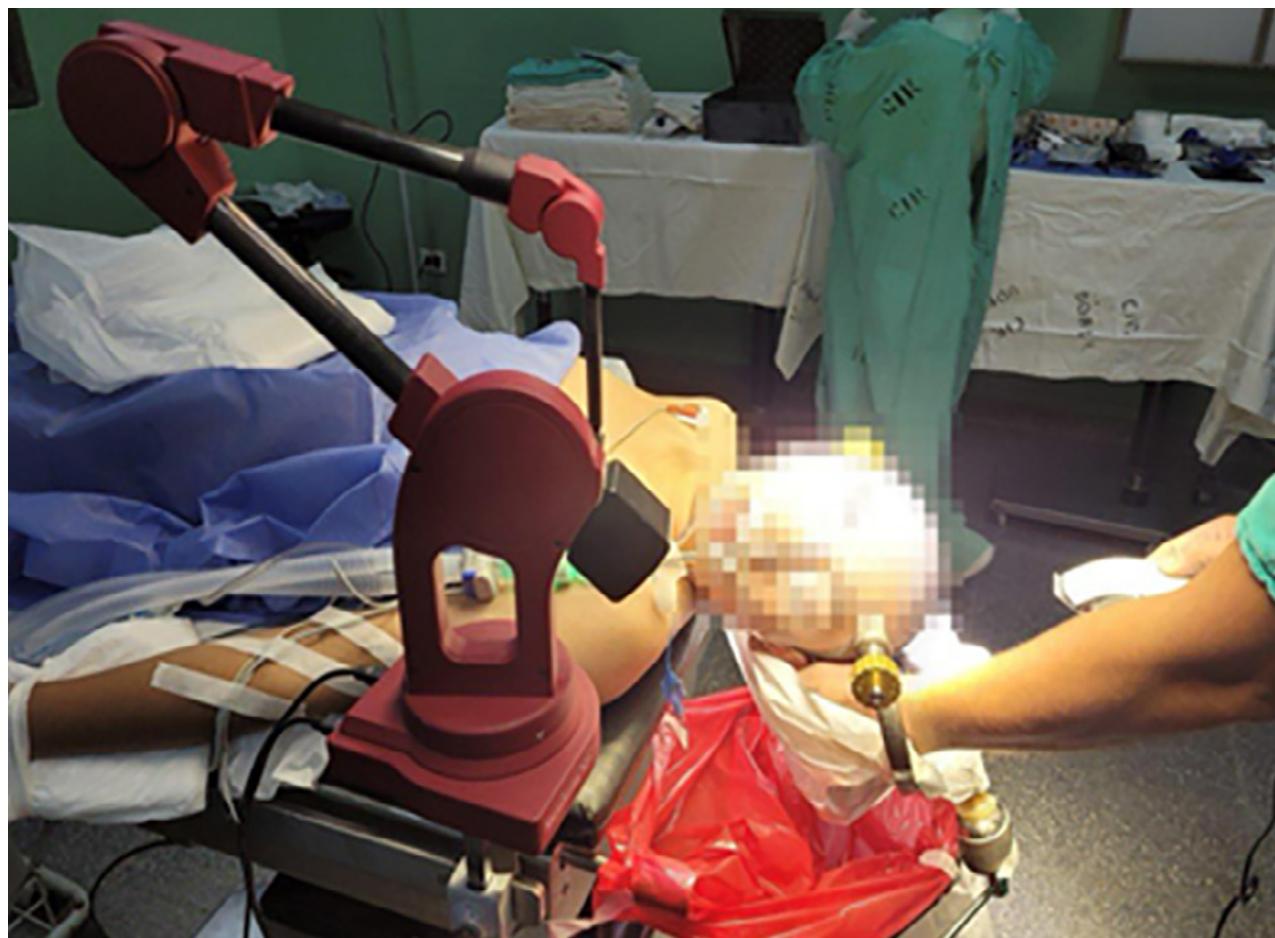


Figura 1. Tiempo prequirúrgico. Fijación del cráneo y ubicación del brazo robótico.

y móviles, que entregan la misma información.⁶⁻⁸ Los dispositivos magnéticos trabajan por alteración de campos en el mismo espacio quirúrgico.^{9,10} Hay también mixtos, magnéticos/visuales, con funcionamiento combinado.

La mejora en la precisión y homogeneidad en los actuadores físicos que miden los ángulos y el desarrollo de programas y velocidades de cómputo de las últimas décadas nos instaron a considerar la posibilidad de hacer un paso atrás en esa línea y plantear la posibilidad de utilizar nuevamente un sistema físico.⁹⁻¹¹

La definición espacial y la velocidad de obtención de los datos del mundo físico con un brazo robótico como los que se obtienen comercialmente en la actualidad y la existencia de plataformas de gráficas de imágenes médicas tridimensionales, permitieron desarrollar un neuronavegador con buena precisión y calidad en la presentación visual.

DESCRIPCIÓN DEL INSTRUMENTAL Y PROCEDIMIENTO

Se ha adaptado un dispositivo de medición en 3 dimensiones al uso en un ambiente de quirófano (MicroScriber®),⁹

este entrega, con una frecuencia de 5/segundo, 3 datos de posición de la punta del marcador (lápiz) que corresponden a los valores en el eje X con una precisión menor a 0.12 mm, en el eje Y con precisión menor a 0.23 mm y, para el eje Z, una precisión de 0.14 mm. Además, en la misma información, se incluyen los datos de los 3 ángulos de rotación del vector del lápiz marcador. La aplicación de este sistema se realizó en cuatro casos seleccionados en los que las técnicas convencionales también permitieran el tratamiento quirúrgico sin poner en riesgo al paciente.

El sistema es protegido en el quirófano por una manga estéril de polietileno. El pin de aluminio, único contacto físico con el paciente, se esteriliza con los métodos habituales y se coloca en el brazo una vez constituido el campo quirúrgico (Figura 1).

Los datos son enviados a una computadora en la misma sala de operaciones que, mediante un *software* escrito por los autores, los procesa en una gráfica tridimensional y permite marcar la posición y rotación del lápiz lector en una pantalla de visualización. El brazo robótico se fija a la mesa quirúrgica y al marco de Mayfield mediante un sistema de prensas solidarias entre sí. Se ubica siempre al lado del hombro izquierdo del paciente. En la cirugía de



Figura 2. Brazo robótico en tiempo quirúrgico.

columna, con el paciente en decúbito prono, se colocó a la altura del tórax del lado izquierdo.

Una sesión se realiza en dos tiempos: 1) registración que consiste en la medición de al menos cuatro puntos que se correspondan con puntos coincidentes con la tomografía de referencia. Con estos datos se calcula automáticamente la matriz de registro, que establece una correspondencia punto a punto entre mundo físico y espacio virtual. El error de registro se calcula por cuadrados mínimos y es una medida del ajuste de esa correspondencia. En un criterio práctico, lo determinamos como aceptable menor a 1 mm; si no se consigue, se realiza nuevamente este paso o se considera el uso de un método automático de corrección de errores. Este paso se hace antes de la colocación de los campos quirúrgicos.

2) Medición propiamente dicha: el sistema grafica un objeto que representa al lápiz del brazo en las imágenes del paciente. Se puede visualizar en 3D y en cortes bidimensionales MPR. Cuenta con una proyección, de distancia programable, para estimar dónde estaría la punta de una herramienta (cánula de biopsia, endoscopio, catéter) si se apoya el lápiz en la superficie cefálica. La frecuencia de actualización de la lectura es de 5 veces por segundo. Las mediciones se hacen en el tiempo quirúrgico que requiere el uso de un pin estéril que se rosca luego de cubrir al brazo con una manga de polietileno estéril (Figura 2).

Los cálculos, los modelos y las imágenes de TAC, MR, o fusión de ambas, son procesados por la plataforma 3D

Slicer.¹¹ Toda la gestión de la representación del espacio virtual queda a cargo de esta.

Tratamiento matemático: en un trabajo previo¹² se desarrollaron las ecuaciones en un programa para ubicar en un marco estereotáxico Micromar® las coordenadas y la trayectoria de una aguja de biopsia, según su sistema de fiduciarios. En el núcleo del cálculo se encuentra la ecuación general transformada (Figura 3).

Esta matriz permite representar las 3 dimensiones de un punto en la entrada física del dispositivo lector en el mismo espacio virtual de una imagen médica y un modelo que represente el lápiz o una herramienta adosada a este, por ejemplo: una cánula de endoscopia. La lógica geométrica es la misma que tienen los controladores de un aeropuerto de la posición de un avión en despegue, y sus rotaciones se definen (y tienen los mismos nombres: cabeceo, dirección y rolido) que los de este sistema virtual. Esta ecuación además permite que cada modelo y cada imagen puedan ser movidas, rotadas, ampliadas o deformadas, según parámetros específicos para visualizar las estructuras anatómicas de cada paciente para la planificación de una cirugía. En el modo de registro se requiere el mejor ajuste posible entre lectura real y representación. Para reducir el error se utiliza un cálculo: el algoritmo de punto más cercano iterativo (Iterative Closest Point, ICP), que ajusta con el cuadrado del número de datos, por lo que, aunque el número mínimo es de 4 puntos, es preferible una cantidad mayor de puntos correspondientes.¹³



Figura 3. Caso 4. Trazado de trayectoria para colocación de catéter ventricular.

CONCLUSIONES

Se ha diseñado y construido un sistema de navegación para cirugías neurológicas que utiliza puntos óseos o estructuras cutáneas o marcadores fijados solidariamente al cráneo para la localización tridimensional. Este proyecto se encuentra en la fase de prototipo. Se han realizado pruebas en laboratorio y en el quirófano en situación quirúrgica. En todos los casos, el uso del sistema de neuronavegación fue a los efectos de corroborar su eficacia y sin que el procedimiento quirúrgico dependiera de este ya que se trata de una experiencia inicial. La evaluación en el laboratorio se ha hecho con impresiones 3D de TACs de pacientes efectivamente operados, en el departamento de bioingeniería de la Universidad Nacional de Entre Ríos (UNER) y la evaluación en el quirófano se hizo cuantitativamente por la opinión de los cirujanos involucrados en cada cirugía, todos del servicio de Neurocirugía del Hospital de Niños "Dr. Orlando Alassia" de la ciudad de Santa Fe. En los cuatro casos empleados, el sistema arrojó prestaciones satisfactorias y acorde a las simulaciones. Las mediciones estadísticas de precisión, repetibilidad y seguridad bioeléctrica son objeto de otra publicación, actualmente en proceso.

El registro del volumen del cráneo y cerebro del paciente en el espacio virtual de referencia de tomografía, o de fusión de estas con imágenes de RM permite la localización de la estructura anatómica con precisión.^{14,15} La geometría

angular utilizada es equivalente a la de la aeronavegación y de allí toma su desarrollo matemático y las definiciones en las formas, traslaciones y rotaciones. La precisión de la tecnología robótica y computacional utilizada en este proyecto depende de la calidad del sistema de captación espacial. En este prototipo se encuentra por debajo de la décima de milímetro, según se informa en el manual de usuario del brazo robótico utilizado, por lo que se plantea como una alternativa viable en neurocirugía.

Consideramos que los bajos costos de fabricación por la incorporación de *software* libre y la exactitud del sistema hacen factible que, en un futuro cercano, la comunidad de neurocirujanos pueda adoptar esta tecnología en su práctica.

Agradecimientos: al Dr. Mario Jaikin y al programador Ricardo Burone por sus aportes desinteresados a este trabajo.

Contribuciones de autoría

Conceptualización, Análisis formal, Investigación, Metodología, Administración del proyecto, Redacción - borrador original y Redacción - revisión y edición: Jorge Beninca. Curación de datos y Visualización: Jorge Beninca, Anabella Gatti, Edgardo Morsucci, Lucas Vera. Validación: Jorge Beninca, Edgardo Morsucci, Lucas Vera. Recursos: propios. Software: Dpto. de Bioingeniería de la Universidad Nacional de Entre Ríos

BIBLIOGRAFÍA

1. Neil WDT, Sinclair J. Image-guided neurosurgery: history and current clinical applications. Review article. *J Med Imaging Radiat Sci*, 2015; 46(3): 331-42. Doi: 10.1016/j.jmir.2015.06.003.
2. Slavin KV. Neuronavigation in neurosurgery: current state of affairs. *Expert Rev Med Devices*, 2008; 5(1): 1-3. Doi: 10.1586/17434440.5.1.1.
3. Rahman M, Murad G, Mocco J. Early history of the stereotactic apparatus in neurosurgery. *Neurosurg Focus*, 2009; 27(3): E12. Doi: 10.3171/2009.7.FOCUS09118.
4. Ajler P, Hernández D, Zaloff Dakoff J, Pietrani M, Baccanelli M, et al. Neuronavegación en neurocirugía. *Rev Argent Neuroc*, 2002; 16(3-4). Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/732>.
5. Jaimovich R, Fidel Sosa F, Cuccia V, Zuccaro G. Neuroendoscopia guiada por Neuronavegación. *Rev Argent Neuroc*, 2007, 21(1). Disponible en: <https://aanc.org.ar/ranc/items/show/475>.
6. Hayhurst C, Byrne P, et al. Application of electromagnetic technology to neuronavigation: a revolution in image-guided neurosurgery. *J Neurosurg*, 2009; 111(6): 1179-84. Doi: 10.3171/2008.12.JNS08628.
7. Choi KY, Seo BR, Kim JH, Kim SH, Kim TS, Lee JK. The usefulness of electromagnetic neuronavigation in pediatric neuroendoscopic surgery. *J Korean Neurosurg Soc*, 2013; 53(3): 161-6. Doi: 10.3340/jkns.2013.53.3.161.
8. Clarkson, Chris & Vinicius, Lucio & Mirazon Lahr, Marta. (2006). Quantifying flake scar patterning on cores using 3D recording techniques. *J Archaeol Sci*, 2006; 33(1): 132-42. Doi: 10.1016/j.jas.2005.07.007.
9. MicroScriber®. <https://revware.net/wp-content/uploads/2022/03/MicroScribe-i-PLUS-Product-Sheet-Rev-B.pdf>.
10. Stephen AJ, Wegscheider PK, Nelson AL, Dickey JP. Quantifying the precision and accuracy of the MicroScribe G2X three-dimensional digitizer, Digital Applications in Archaeology and Cultural Heritage, 2015; 2(1): 28-33. doi.org/10.1016/j.daach.2015.03.002.
11. Fedorov A, Beichel R, Kalpathy-Cramer J, Finet J, Fillion-Robin J-C, Pujol S, Bauer C y cols. 3D Slicer as an image computing platform for the quantitative imaging network. *Magn Reson Imaging*, 2012; 30(9): 1323-41. Doi: 10.1016/j.mri.2012.05.001.
12. Beninca J, Zemma E, Lovey D, Vera L, Ibáñez M. Programa para la planificación de cirugías estereotácticas. *NeuroTarget*, 2017; 11(4): 37-40. Disponible en: <https://neurotarget.com/index.php/nt/article/view/137>.
13. Nikolaus Correl, et al. The Iterative Closest Point (ICP) original source: <https://github.com/Introduction-to-Autonomous-Robots/Introduction-to-AutonomousRobots> en *Introduction to Autonomous Robots. Mechanisms, Sensors, Actuators, and Algorithms*. 2022, 1.st Ed. MIT Press, Cambridge, MA.
14. Sedrak M, Alaminos-Bouza A L, Srivastava S. Coordinate systems for navigating stereotactic space: how not to get lost. *Cureus*, 2020; 12(6): e8578. Doi: 10.7759/cureus.8578.
15. Pfisterer WK, Papadopoulos S, Drumm DA, Smith K, Preul MC. Fiducial versus non fiducial neuronavigation registration assessment and considerations of accuracy. *Neurosurgery*, 2008; 62(3 Suppl 1): 201-7; discussion 207-8. Doi: 10.1227/01.neu.0000317394.14303.99.

COMENTARIO

En la historia de la neurocirugía, la importancia en valoración y mensuración volumétrica, con su visión tridimensional, ha sido y es importante en el abordaje quirúrgico de las patologías del sistema nervioso central. En las últimas décadas los avances e innovaciones en instrumental, imágenes, microscopio para el desarrollo de la microcirugía, la física, ingeniería y robótica aportaron mucho y hacen que los eventos quirúrgicos sean más precisos, más efectivos y menos invasivos.

Los conceptos estereotáxicos juegan un papel muy importante en esto que describimos, y la neuronavegación es de gran aporte.

En referencia a este artículo debo decir que se han guiado en la construcción de este prototipo desde las bases claras de la estereotaxia, valorando las referencias que toman, donde algunas no tienen seguridad de fijación con respecto a las imágenes obtenidas y los elementos de corrección físico-espaciales adecuados, y que además han sido chequeadas con respecto a sistemas estereotácticos tradicionales y validados.

Por último, también remarcar la simplificación del sistema y sus costos, lo que lo hace sumamente atractivo y útil para ser empleado en sistemas de salud donde los presupuestos son bajos. Este equipo de neuronavegación puede ayudar y brindar una neurocirugía acorde a lo que demandan los tiempos actuales.

Felicito a los autores por este diseño y prueba de prototipo, y como bien se enuncia en su descripción, debe continuar cumpliendo las etapas necesarias para la validación médica.

Carlos Alberto Ciraolo

Servicio de Neurocirugía Adultos y Pediatría, Jefe de Sección de Neurocirugía Funcional,
Hospital Italiano de Buenos Aires

Historia de la neurocirugía infantil en Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

Ricardo Cragnaz

Servicio de Neurocirugía, Hospital Materno Infantil, Ciudad de Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

La neurocirugía infantil en Mar del Plata se inicia en el Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil (HIEMI) "Don Victorio Tetamanti" en 1977. Originalmente llamado "Hospital de Mar del Plata" y fundado en 1903, se incorporó a la ley de regionalización de la provincia de Buenos Aires.

En sus primeros años, la neurocirugía se centró en el Hospital Regional (actual Hospital Interzonal General de Agudos "Dr. Oscar Alende") y atrajo a destacados neurocirujanos.

En la década de 1980 se formó un equipo específico para neurocirugía infantil, y se desarrolló la sala de UTI pediátrica en 1982. En los años noventa se incorporó un tomógrafo y desde el 2000 hay un programa de residencia. Actualmente, la sala de neurocirugía infantil realiza unas 130 cirugías anuales y cubre guardias las 24 horas con un enfoque especializado que incluye neuroendoscopia, cirugía vascular, columna y oncología.

Palabras clave: HIEMI Victorio Tetamanti. Historia. Mar del Plata. Neurocirugía

History of children's neurosurgery in Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina

ABSTRACT

Children's neurosurgery in Mar del Plata began at the Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil (HIEMI) "Don Victorio Tetamanti" in 1977. Originally called "Hospital de Mar del Plata" and founded in 1903, it was incorporated into the Regionalization Law of the Province of Buenos Aires. In its early years, neurosurgery was centered at the Hospital Regional (actual Hospital Interzonal General de Agudos "Dr. Oscar Alende") and attracted prominent neurosurgeons. In the 1980s, a specific team for children's neurosurgery was formed, and the pediatric intensive care unit was developed in 1982. A CT scanner was added in the 1990s, and since 2000 there has been a residency program. Currently, the children's neurosurgery room performs around 130 surgeries annually, covering 24-hour on-call, with a specialized focus that includes neuroendoscopy, vascular surgery, spine, and oncology.

Keywords: HIEMI Victorio Tetamanti. History. Mar del Plata. Neurosurgery

Ricardo Cragnaz

cragnaz@yahoo.com

Recibido: 27/01/2025 Aceptado: 05/05/2025

DOI: 10.59156/revista.v0i0.607

Los autores no declaran conflicto de interés

Los autores no declaran financiamiento.

Este es un artículo de acceso abierto bajo la licencia CC BY-NC <https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>

La neurocirugía infantil en Mar del Plata se inicia en el ámbito del HIEMI "Don Victorio Tetamanti", que fue incorporado al marco de la ley de regionalización de la provincia de Buenos Aires en 1977.

El edificio actual data de 1982, con posteriores ampliaciones. Antiguamente era llamado "Hospital de Mar del Plata" y fue fundado en 1903. Por haber nacido a instancias de las epidemias de poliomielitis en los años cincuenta, también hubo iniciativas en la especialidad en el antiguo Cerenil (actual Instituto Nacional de Rehabilitación Psicofísica del Sur "Dr. Juan O. Tesone" -Inareps-).

En los primeros años, la neurocirugía en Mar del Plata se desarrolló en el ámbito del Hospital Regional (hoy HIGA "Dr. Oscar Alende") incluido en la Región Sanitaria VIII (Figura 1). Fue inaugurado en 1961 dentro del sistema de la reforma hospitalaria y fue una institución de vanguardia para su época, con orientación docente, residencias y gran complejidad física y de recursos humanos.

Los primeros neurocirujanos, como su iniciador, el Dr. Reinaldo Rojas, fueron de formación general orientada a la cirugía del adulto, manejando técnicas de diagnóstico



Figura 1. La Región Sanitaria VIII abarca el sudeste de la provincia de Buenos Aires. Posee una población aproximada de 1800000 habitantes. Nótese la amplia zona de influencia.

por imágenes (tales como ventriculografías y angiografías) y respondiendo a las urgencias, especialmente traumas, hematomas y tumores.

Para resolver casos especiales, era común la concurrencia desde la Ciudad de Buenos Aires del Dr. Raúl Carrea (Jefe de Servicio de Neurocirugía en el Hospital Ricardo Gutiérrez) y del Dr. Jorge Monges, quien había iniciado su formación quirúrgica en el Hospital Regional de Mar del Plata con el Dr. Rojas, así como especialistas del Hospital Regional, junto a la colaboración del Dr. Guillermo Nogueira del Hospital Privado de Comunidad.

A principios de la década de 1980 se integró un equipo de neurocirujanos orientado específicamente a la neurocirugía infantil constituido por el Dr. Daniel Zingale (oriundo de Rosario, Santa Fe, Argentina), el Dr. Roberto Aldinio (oriundo de La Plata, Buenos Aires, Argentina) y quien suscribe, formado en la residencia del Hospital Ricardo Gutiérrez de la Ciudad de Buenos Aires (en la histórica Sala 18). Estos últimos a car-

go del servicio Materno Infantil durante veintitrés años. En ese tiempo, siempre recibimos el apoyo de nuestros maestros, especialmente del Dr. Jorge Monges, quien concurrió a Mar del Plata en numerosas oportunidades en que se pidió su asesoramiento.

A partir de la conformación del equipo, simultáneamente se desarrolló la sala de UTI pediátrica en el Hospital Materno Infantil, con prácticas de neurointensivismo a partir de 1982. También durante la década del noventa se sumó un tomógrafo al hospital, lo que permitió el abordaje de patologías en forma más rápida y con más complejidad. El que sigue siendo de uso continuo.

Con los años se fueron desarrollando áreas más específicas, como la neuroendoscopia, vascular, columna y una sala específica de oncología (desde 1998). Desde el 2000 se creó un programa de residencia con el modelo desarrollado por la Asociación Argentina de Neurocirugía y aprobado por el Ministerio de Salud, del que ya egresaron cuatro especialistas.

Actualmente, la sala de Neurocirugía Infantil cuenta con miembros de staff y un residente: los Dres. Ricardo Cagnaz, Pablo Lirussi, Pablo Semper, Agustina Gorga y los Dres. Martín Fortte y Marcelo Scuri en columna.

Se debe destacar que en Mar del Plata y la costa aledaña, al ser un área de gran demanda turística en el período de verano, existió durante años una importante prevalencia de pacientes con traumatismos graves por accidentes automovilísticos, hasta que en los años noventa se completó la construcción de la actual Ruta Nacional 2, que

al incorporar una doble mano de circulación generó una disminución drástica de la tasa de accidentes viales.

Por ser un hospital especializado y de derivación regional se cubren guardias de 24 horas todos los días del año. Registra un promedio de 130 cirugías anuales (50% mayores con aproximadamente un 15% de patología tumoral), además de atender la demanda del medio privado de la ciudad.

Contribución de autoría: Ricardo Cagnaz