

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA (INN)

Hidrocefalia por ectasia de la arteria basilar

Por los Dres.:

JUAN A. GARCIA ORTEGA , ESPERANZA BARROSO GARCIA1,
JOSE SAN MIGUEL y DARIO RECIO ROSELLO***

García Ortega, J. A. y otros. *Hidrocefalia por ectasia de la arteria basilar*. Rev Cub Med 21: 6, 1982.
Se presenta un paciente que tenía el cuadro clínico de la hidrocefalia crónica del adulto, producido por ectasia y elongación de la arteria basilar y que evolucionó satisfactoriamente con el tratamiento derivativo. Se revisa la literatura y la fisiopatología de esta afección.

INTRODUCCION

La hidrocefalia crónica del adulto (HCA) puede tener diversas causas y ha llamado la atención de los investigadores en los últimos años debido a los buenos resultados obtenidos en muchos de estos pacientes con los tratamientos derivativos.¹⁶ Un hecho relevante fue la descripción por *Hakim y Adams*¹ y *Adams et al.*² en 1965, de un cuadro clínico caracterizado por demencia progresiva, incontinencia urinaria y trastornos para la marcha en pacientes que presentaban hidrocefalia con presión "normal" del líquido cefalorraquídeo (LCR).

El cuadro clínico de la HCA es polisintomático y bastante característico; se manifiesta por trastornos progresivos de las funciones psíquicas superiores de tipo demencial, alteraciones de la marcha, generalmente ataxia frontal o parkinsoniana, incontinencia urinaria, manifestaciones piramidales y extrapiramidales y a veces, síntomas y signos cerebelosos, oculares, etc.

Recientemente se ha demostrado que la ectasia de la arteria basilar (4 y 5) y los aneurismas saculares de su porción terminal (6 y 7) son capaces de deformar el III ventrículo, provocando una hidrocefalia comunicante y el cuadro clínico de la HCA.

Breig et al., en 1967,⁴ fueron los primeros en comunicar tres pacientes que presentaban el cuadro típico de la HCA causado por compresión y deformación del III ventrículo, debido a una arteria basilar (AB) ectásica y elongada. Posteriormente, ellos⁵ publicaron nueve casos y en ese mismo año realizaron un estudio de las pulsaciones del LCR en diez pacientes con esta afección, comparándolos con seis que tenían hidrocefalia por otras causas.⁸

Debido a que existen pocas comunicaciones en la literatura mundial y ninguna en la nuestra sobre hidrocefalia por ectasia de la AB, creemos de utilidad el informe de este caso.

Presentación del caso

Paciente A. T. G., de 62 años de edad, del sexo masculino, de la raza blanca, que comenzó a atenderse en el INN en setiembre de 1980. Tenía antecedentes de padecer de hipertensión arterial y de haber sido un alcohólico desde los 17 hasta los 50 años; a esta edad presentó una úlcera duodenal y dejó la bebida. Ingería principalmente cerveza, de 6 a 12 botellas diarias; trabajaba en un aeropuerto donde presentó enrojecimiento de la piel y habones a repetición y fue jubilado a los 58 años, supuestamente Intoxicación con el carburante de los aviones.

Desde hacía 10 años tenía episodios esporádicos, en los cuales le parecía que los objetos se le alejaban y presentaba agresividad transitoria y fobias, con algunos elementos paranoides. Desde hacía 4 años tenía impotencia sexual y crisis en las que se ponía pálido y caía al suelo sin conocimiento; presentaba flaccidez, relajación de los esfínteres vesical y rectal, y a veces, vómitos. Estas crisis se producían a cualquier hora, pero eran más frecuentes al levantarse por la mañana o al dirigirse al baño en la madrugada. El tiempo de duración era variable y no se pudo precisar con exactitud. Después de recuperar la conciencia se sentía muy débil, no podía mantenerse en pie, caminar, ni hablar, pues refería que se le "enredaba la lengua". Permanecía en este estado 2 ó 3 días y después se recuperaba progresivamente. Las crisis al principio se repetían cada 5 ó 6 meses, pero después comenzaron a hacerse más frecuentes y se alargó su duración y el período postictal, que llegó a durar hasta 15 días. Durante todo este tiempo fue tratado de forma inconstante con dlacepán y amitriptilina.

En setiembre de 1980 se le realizaron exámenes de laboratorio con los siguientes resultados: hematócrito, 32 vol.%; hemoglobina, 9,8 g%; leucocitos, 6 600 por mm³, 71% de segmentados, 1% de monocitos y 28% de linfocitos; glucosa, 72 mg%; urea, 36 mg%, colesterol, 225 mg%; lípidos totales, 850 mg%; pruebas funcionales hepáticas y transaminasa pirúvica, normales. Las radiografías del cráneo y tórax fueron también normales, al igual que el electroencefalograma y el electrocardiograma. En el estudio neuropsicológico se ponía de manifiesto signos moderados de deterioro de los hábitos intelectuales, de carácter difuso, sin que se evidenciara un síndrome de alteración de las funciones psíquicas superiores de carácter cortical focal.

En noviembre el paciente presentó mareos y minutos después notó que no podía hablar, pero oía y entendía lo que le decían; sentía debilidad generalizada y al caminar tenía lateropulsión izquierda. Fue visto en nuestro instituto y remitido a otro centro con el diagnóstico de infarto cerebral oclusivo, recuperándose en el transcurso de 5 días.

Posteriormente se observó un deterioro progresivo y rápido de su estado mental e incontinencia de esfínteres y fue ingresado el 23 de marzo de 1981. En el examen físico se encontró, como datos positivos, a un paciente con mal estado general, que se mantenía postrado en el lecho, tenía debilidad muscular generalizada y escaras comenzantes en región sacra y calcánea y maleolar externa del pie izquierdo. Presentaba hipomimia, hipocinecia, hiperreflexia profunda, generalizada v simétrica, hipertonía de las cuatro extremidades, signo de Negri en ambos miembros superiores, asimetría facial por disminución

del surco nasogeniano izquierdo, que desaparecía con la sonrisa, temblor postural en ambas manos y temblor de reposo en ambos pies en forma de "aleteo". Tenía además fiebre en agujas, que llegaba hasta 38°C, opacidad difusa de ambos cristalinos y presión arterial sistólica de 190 mm de mercurio y diastólica de 110 mm.

En los exámenes de laboratorio se encontró que la anemia había aumentado, la eritrosedimentación estaba acelerada y presentaba una sepsis urinaria. Fue tratado con transfusión de glóbulos lavados y quemicitina.

Un nuevo examen neuropsicológico mostró alteraciones de las funciones psíquicas superiores de carácter general, con mayor afectación del aspecto cuantitativo-dinámico que del cualitativo. Sobre este fondo se destacaba la disminución de la autocrítica acerca de su estado de salud y una mayor torpeza en la motricidad de la encontrada en el examen realizado en setiembre. Llamaba la atención las oscilaciones que presentaba en el nivel de vigilancia. Los resultados de este examen correspondían con una disfunción difusa de la corteza cerebral, más acentuada de la región frontodiencefálica.

El LCR obtenido por punción lumbar era claro y transparente y brotaba a una presión de 90 mm de agua. En él se observaba 2,5 leucocitos por mm³, 49 mg% de proteínas con reacción de Pandy (++) y 72 mg% de glucosa. El electroencefalograma y electromiograma fueron normales. La gammagrafía cerebral mostraba un acúmulo de radiofármaco en la región temporal, en las vistas lateral derecha y anterior. La tomografía cerebral de emisión fue normal. En el neumoencefalograma se observaba marcada dilatación de los ventrículos laterales, sin deformidad ni desplazamiento; en el III ventrículo existía un defecto en su contorno anteroinferior, con el aspecto de una lesión ocupativa (figura 1). El acueducto, IV ventrículo y las cisternas de la base, eran normales. Había un gran acúmulo de aire en los valles silvianos, pero pasaba poca cantidad a la convexidad. En las angiografías carotídeas izquierda y derecha solamente se observaron signos de aterosclerosis. En la angiografía vertebral se encontró un tronco basilar muy elongado y ectásico que producía un defecto, observado en el neumoencefalograma, sobre el contorno anteroinferior del III ventrículo (figuras 2 y 3).



Figura 1
Neumoencefalograma. Obsérvese la dilatación de los ventrículos laterales y el defecto de llenado en el contorno anteroinferior del III ventrículo.



Figura 2
Angiografía vertebral. El tronco basilar está muy elongado y ectásict),

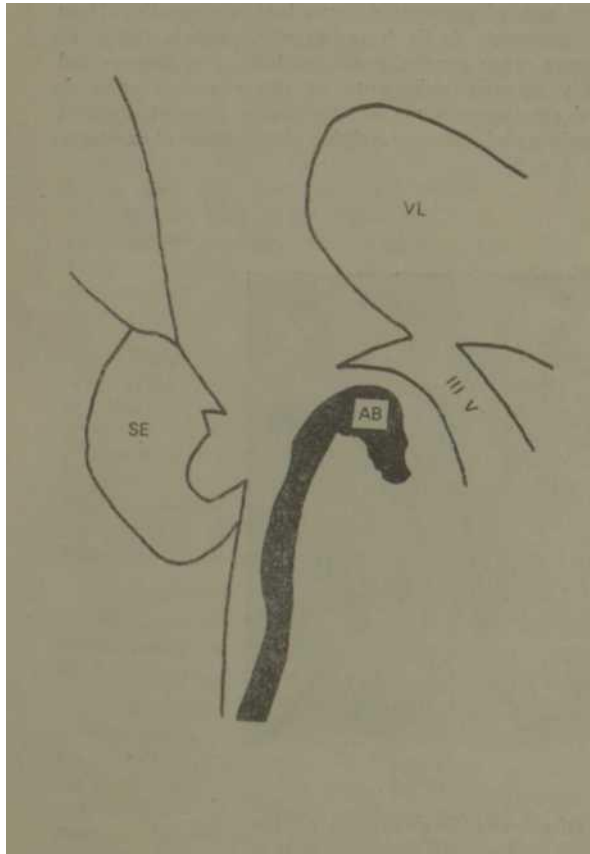


Figura 3
Esquema hecho de la superposición de las figuras 1 y 2, que muestra cómo la arteria basilar ectásica y elongada produce el defecto del III ventrículo (SE — seno esfenoidal; VL = ventrículo lateral; III V = III ventrículo y AB = arteria basilar).

El cuadro clínico de HCA, asociado a lo observado en el neumoencefalograma y en los estudios angiográficos, nos llevó a hacer el diagnóstico de "hidrocefalia por ectasia de la arteria basilar".

El paciente se agravó debido a una neumopatía inflamatoria a focos diseminados, que fue yugulada con antibioticoterapia en 15 días.

El 12 de mayo se le realizó una derivación ventrículo-atrial, a la cual se conectó una válvula de Holter. A partir de ese momento el paciente comenzó a mejorar de forma notoria; aumentó la motilidad, empezó a deambular y a recuperar progresivamente la lucidez intelectual y desapareció la incontinencia de esfínteres, siendo egresado 17 días después.

Al mes de operado se encontró que había mejorado aún más el funcionamiento psíquico en general, aunque se encontraban todavía ligeros signos de disfunción frontal y del nivel general; la rigidez había disminuido y había recuperado la potencia sexual. A los 4 meses el paciente llevaba una vida aparentemente normal, aunque persistían algunos signos parkinsonianos.

DISCUSION

La ectasia de la AB se produce por aterosclerosis,⁹ posiblemente no es una afección rara y parece ser parte de una ectasia generalizada de las arterias cerebrales,^{5,10} la cual se asocia frecuentemente a la hipertensión arterial.^{11 13} En nuestro paciente se comprobó que la ectasia de la AB estaba asociada con ectasia de los vasos de los sistemas carotí- deos, en los cuales había signos evidentes de aterosclerosis. Además, era hipertenso, al igual que todos los pacientes de *Ekbom et al.*⁵

El diámetro de la AB a 3 mm aproximadamente de la unión de ambas arterias vertebrales es de 3,28 mm (DS = 1,02 mm).¹⁴ Algunos autores han considerado que la AB está ectática cuando mide más de 5,3 mm.¹⁰

Las manifestaciones clínicas de la ectasia de la AB son variables y dependen de las estructuras que contactan con ella.¹⁵ Se han comunicado pacientes en quienes la AB ha producido manifestaciones dependientes de los nervios craneales III, IV, V, VI, VII, VIII, IX, X, XI y XII y de vías largas;^{10,11} también, evidencias de daño hipotalámico y, posiblemente, de los cuerpos mamilares.⁴

La ectasia de la AB puede deformar el III ventrículo, como en nuestro caso, y producir una hidrocefalia- comunicante obstructiva funcional con ventrículos laterales dilatados y IV ventrículo y acueducto de Silvio normales, que demuestra que la obstrucción es anterior al acueducto. Las pulsaciones de la AB producen una onda líquida a repetición, que se transmite a las partes adyacentes del sistema ventricular, produciendo o contribuyendo a la dilatación de los ventrículos laterales. Además, la onda líquida interfiere la salida del LCR de los ventrículos laterales por los agujeros de Monro. Una vez que la dilatación ha comenzado, la hidrocefalia puede desarrollarse de acuerdo con la ley de Pascal, de la misma forma que Adams et al.² explican la fisiopatología de la "hidrocefalia oculta normotensa". Por otra parte, la hidrocefalia produce desplazamiento de la corteza cerebral hacia la periferia, lo cual queda probado por la

poca cantidad de aire que se observó en la convexidad durante el neumoencefalograma; la compresión del espacio subaracnoideo interfiere la reabsorción del LCR y produce un círculo vicioso que aumenta la hidrocefalia. En los casos de *Ekbom et al.*,⁶ los resultados de las encefalografías y de las cisternografías radioisotópicas indicaban que estaba disminuida la reabsorción de LCR en la convexidad.

Los trabajos de investigación realizados por *Wilson y Bertan*, en 1967,¹⁷ sobre hidrocefalia experimental inducida en perros, apoyan la teoría de que las pulsaciones intensas proyectadas sobre el sistema ventricular y producidas por la AB ectásica, participan en el desencadenamiento de la hidrocefalia. Estos autores ocluyeron una de las arterias coroideas y encontraron que se reducía la amplitud de las pulsaciones intraventriculares del LCR en el ventrículo lateral de ese lado, lo que a su vez disminuía la hidrocefalia, y les hizo inferir que la dilatación ventricular es el resultado de la transmisión repetida de la onda de LCR sobre la pared ventricular. Estas observaciones están de acuerdo con el punto de vista de *Bering*, (1965)¹⁸ y (1962)¹⁹ de que la dilatación ventricular en la hidrocefalia se debe a las pulsaciones del LCR generadas por los plexos coroides. Por otra parte, se ha demostrado también que los tumores que deforman la parte posterior del III ventrículo pueden causar hidrocefalia.²⁰

La observación de un paciente con el cuadro clínico de HCA, en el que se compruebe la existencia de hidrocefalia, presión normal del LCR y deformidad del III ventrículo por una AB ectásica y elongada, nos debe llevar a establecer el diagnóstico de "hidrocefalia por ectasia de la AB". Puede contribuir al diagnóstico la presencia de otros signos de aterosclerosis e hipertensión arterial. Es importante realizar precozmente el diagnóstico, pues el tratamiento derivativo puede beneficiar considerablemente a estos pacientes. Por otra parte, todo parece indicar que cualquier masa pulsátil que deforme el III ventrículo, puede producir hidrocefalia y el cuadro de la HCA.

SUMMARY

García Ortega, J. A. et al. *Hydrocephalus due to ectasia of basilar artery* Rev Cub Med 21: 6, 1982.

The case of a patient presenting a clinical picture of adult chronic hydrocephalus, caused by ectasia and elongated basilar artery, who showed satisfactory evolution because of derivative treatment is offered. Literature and physiopathology about this affection is reviewed.

RÉSUMÉ

Garcia Ortega, J. A. et al. *Hydrocéphalie par ectasie de l'artère basilaire*. Rev Cub Med 21: 6, 1982.

Il s'agit d'un patient qui présentait le tableau clinique de l'hydrocéphalie chronique de l'adulte, produit par ectasie et élongation de l'artère basilaire, et qui a évolué de façon satisfaisante avec le traitement dérivatif. Une revue est faite de la littérature et de la physiopathologie de cette affection.

PB3XME

rapeE.? Opiera, Xvafi A a coast. racnpone\$ajniH npa 3Kra3aa Casaaap-
H00 ap.T8pZH. Kev Cub Med 21: 6, 1982.

**HpHBOfliiTca cayman onHoro OoaiiHoro c kjoehiti0cko2 KaptaHoft xpoaa- HeckKofl
ragpouefajiaB Bspocaoro, BHSBaaaaa 3KTasaefi a sjioaraixaefl OasajupHofi apiepaa.
OtfcyxEaeTca yfloajieTBopaTejtBHoe npoTeKaHae saoojieBaHafl npc Ha3Ha^eHiia
aepaBaTaBHoro jmeHan. HpoBOflaTca npocMDTp jiaTepaTypH a acneKTOB
\$B3ao.noraHeckofi naTOJioraa srora 3aoojieBaHaH,**

BIBLIOGRAFIA

1. *Hakim, S.; R. D. Adams:* The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci* 2: 307-327, 1965.
2. *Adams, R. D. et al.:* Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cerebrospinal fluid pressure. *New Engl J Med* 273: 117-126, 1965.
3. *Messert, S.; N. H. Baker:* Syndrome of progressive spastic ataxia and apraxia associated with occult hydrocephalus. *Neurology (Minn)* 16: 440-452, 1966.
4. *Breig, A. et al.:* Hydrocephalus due to elongated basilar artery. A new clinico-radio- logical syndrome. *Lancet I*: 874-875, 1967.
5. *Ekbom, K. et al.:* Hydrocephalus due to ectasia of the basilar artery. *J Neurol Sci* 8: 465-477, 1969a.
6. *Ekbom, K.; T. Greitz:* Syndrome of hydrocephalus caused by saccular aneurysm of the basilar artery. *Acta Neurochir*, 24: 71-77, 1971.
7. *Bull, J.:* Massive aneurysms at the base of the brain. *Brain* 92: 535-570, 1969.
8. *Ekbom, K. et al.:* Cerebrospinal fluid pulsation in occult hydrocephalus due to ectasia of basilar artery. *Acta Neurochir* 20: 1-8, 1969.
9. *Boeri, R.; A. Passerini.* The megadolichobasilar anomaly. *J Neurol Sci* 1: 475-474, 1964.
10. *Peterson, N. T. et al.:* Basilar artery ectasia demonstrated by computed tomography. *Radiology* 122: 713-715, 1977.
11. *Greitz, T.; S. Lofstedt:* The relationship between the third ventricle and the basilar artery. *Acta Radiol (Stockh)* 42: 85-100, 1954.
12. *Hulten-Gyllensten, I. et al.:* Observations on generalized arteriectasis. *Acta Med Scand* 163: 125-130, 1959.
13. *Dettori, P. et al.:* Anomalia megadolichobasilar. *Radiol Med (Torino)* 52: 1259-1273, 1963.
14. *Wollschlaeger, G. et al.:* Experience and result with postmortem cerebral angiography performed as routine procedure of the autopsy. *Am J Roentgenol* 101: 68-87, 1967.
15. *Pribram, H. F. IV. et al.:* Posterior fossa aneurysms presenting as mass lesions. *Am J Roentgenol* 105: 334-340, 1969.
16. *Stehbens, W. E.* Pathology of the cerebral blood vessels. St. Louis Mosby, 1972. P. 118.
17. *Wilson, C. B.; V. Berten:* Interruption of the anterior choroidal artery in experimental hydrocephalus. *Arch Neurol (Chrc)* 17: 614-619, 1967.