

# Macrocefàlia progressiva

Rosa Gil Aparicio, Victòria Trenchs Sainz de la Maza, Fernando D. Panzino Occhiuzzo, Josep Blanch Giménez<sup>1</sup>, Gemma Garcia Fructuoso<sup>2</sup>, Carles Luaces Cubells, Jordi Pou Fernández

Secció d'Urgències. Servei de Pediatria. <sup>1</sup> Servei de Radiologia. <sup>2</sup> Servei de Neurocirurgia. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Barcelona.

## RESUM

Presentem el cas d'un nen d'onze mesos que és remès al nostre Servei d'Urgències per presentar irritabilitat i canvi de caràcter, tot coincidint amb un augment progressiu del perímetre cranial (PC).

A urgències es constata una macrocefàlia i s'objectiva una fontanel·la anterior ampla i a tensió. S'orienta clínicament com a síndrome d'hipertensió endocranial i es fa una tomografia computada (TC) cranial d'urgència. És diagnosticat d'hematoma subdural crònic i ingressa per a intervenció neuroquirúrgica urgent. Es col·loca un drenatge subdural extern i s'observa una millora clínica del pacient.

Una macrocefàlia progressiva és el signe més característic d'hipertensió endocranial durant el primer any de vida. Una causa d'hipertensió endocranial i macrocefàlia secundària és l'efecte massa que pot ocasionar una col·lecció subdural, com en el nostre cas. Aquesta entitat és molt poc freqüent a la infància i, sense malalties predisponents, sempre hem de considerar el maltractament com a possible origen, i iniciar mesures des d'urgències.

**Paraules clau:** Macrocefàlia progressiva. Hematoma subdural crònic. Abús infantil. Maltractament infantil. Síndrome de l'infant sacsejat.

## MACROCEFALIA PROGRESIVA

Presentamos el caso de un niño de once meses remitido a nuestro Servicio de Urgencias por irritabilidad y cambio de carácter, coincidiendo con aumento progresivo del perímetro craneal (PC).

En urgencias se constata macrocefalia y se objetiva una fontanela anterior amplia y a tensión. Se orienta clínicamente como síndrome de hipertensión endocraneal y se realiza una tomografía computarizada (TC) craneal de urgencia. Es diagnosticado de hematoma subdural crónico e ingresa para tratamiento neuroquirúrgico urgente colocándose un drenaje subdural externo con lo que presenta mejoría clínica.

La macrocefalia progresiva es el signo más característico de hipertensión endocraneal durante el primer año de vida. Una causa de hipertensión endocraneal y macrocefalia secundaria es el efecto masa que puede ocasionar una colección subdural, como

en nuestro caso. Ésta es una entidad muy poco frecuente en la infancia, y, sin enfermedades predisponentes, siempre hemos de considerar el maltrato como posible causa y valorar medidas desde urgencias.

**Palabras clave:** Macrocefalia progresiva. Hematoma subdural crónico. Abuso infantil. Maltrato infantil. Síndrome del niño zarandeado.

## PROGRESSIVE MACROCEPHALY

We present the case of an eleven month-old infant who presented to our emergency department with irritability, behavioral changes, and a progressive increase in cranial circumference. On physical examination, macrocephaly was documented, and the anterior fontanel was noted to be wide and tense. With the clinical diagnosis of intracranial hypertension and emergency computed tomography was performed, which revealed a chronic subdural hematoma. The patient was admitted for urgent neurosurgical intervention; an external subdural drain was placed, with immediate clinical improvement.

A progressive macrocephaly is the most characteristic sign of intracranial hypertension during the first year of life. A cause of intracranial hypertension and secondary macrocephaly is the mass effect originated by a subdural fluid collection, as in the case under discussion. This entity is very rare during infancy and, in the absence of predisposing conditions, child abuse should be always considered, and the appropriate steps for diagnosis and treatment should be started in the emergency department.

**Key words:** Progressive macrocephaly. Chronic subdural hematoma. Child abuse. Shaken-baby syndrome.

## Introducció

Tota macrocefàlia progressiva o associada a símptomes o signes neurològics ha de ser estudiada amb neuroimatge. És el signe més característic d'hipertensió endocranial en lactants; i, dintre de les seves etiologies, encara que poc freqüent, hi ha l'hematoma subdural crònic.

L'hematoma subdural crònic és una entitat molt poc freqüent en pediatria, i, molt sovint, és conseqüència d'abús infantil (síndrome de l'infant sacsejat).

A continuació exposem el cas d'un lactant en estudi per macrocefàlia que comença a presentar signes d'hipertensió endocranial a qui cal fer una neuroimatge urgent per arribar al diagnòstic etiològic.

## Observació clínica

Lactant de sexe masculí que és remès pel seu pediatre al nostre Servei d'Urgències per presentar un

### Correspondència:

Carles Luaces Cubells  
C/ Passeig Sant Joan de Déu, 2  
08950 Esplugues de Llobregat. Barcelona  
cluaces@hsjdbcn.org

Treball rebut: 17.03.2009. Treball acceptat: 18.10.2009.

Gil R, Trenchs V, Panzino F, Blanch J, Garcia G, Luaces C, Pou J.  
**Macrocefàlia progressiva.**  
Pediatr Catalana 2009; 69: 294-297.

augment progressiu del perímetre cranial (PC) durant els últims quinze dies i per trobar-lo, des dels últims dies, irritable i decaïgut. No presenta febre ni símptomes neurològics ni altra simptomatologia acompanyant.

Com a antecedents, es troba en estudi per macrocefàlia des dels dos mesos de vida. Aleshores es va fer una ecografia transfontanel·lar que va resultar normal. Ha presentat tres traumatismes els últims tres mesos, que no han estat valorats per cap servei mèdic. El primer va ser occipital, des de posició de sedestació, fa tres mesos, i el segon parietal, des de bipedestació, fa dos mesos; cap dels dos va tenir repercussió clínica. El tercer va ser frontal, fa un mes, i es va acompanyar d'epistaxi autolimitada. El desenvolupament psicomotor del nen és normal i no presenta cap malaltia neurològica ni pren cap medicació. Es troba en un percentil de pes i talla normals per a la seva edat. En l'anamnesi s'objectiva un ambient psicosocial desorganitzat.

En l'exploració neurològica destaca una fontanel·la anterior ampla i a tensió, amb diàstasi de sutures, lleu hiperreflexia patel·lar bilateral i es constata una macrocefàlia amb un PC de 52 cm. La resta de l'exploració general i neurològica és normal.

Davant la irritabilitat, la macrocefàlia progressiva i la fontanel·la a tensió, s'orienta el cas com a síndrome d'hipertensió endocranial. Es monitora el pacient i se li fa una tomografia computada (TC) cranial d'urgència que evidencia un hematoma subdu-

ral crònic (Fig. 1). Es realitza una analítica sanguínia que mostra una coagulació normal i ingressa per a intervenció quirúrgica urgent (drenatge subdural extern, frontal esquerre). Donada l'absència d'etiologia clara i la situació familiar inestable, es completa l'estudi amb un fons d'ull i una sèrie òssia on no hi ha alteracions. El pacient presenta una bona evolució amb desaparició de la irritabilitat. En la TC de control s'observa disminució de la mida de la col·lecció subdural i es dona d'alta amb controls en consultes externes de neurocirurgia i seguiment pels serveis socials de la zona.

## Discussió

Es parla de macrocefàlia quan la mesura del PC és superior a més de 2 DE (percentil 98) per edat i sexe, i és discordant en comparar-la amb el percentil de pes i talla<sup>1</sup>.

L'etiologia és molt variada, des d'un tret familiar fins a un augment de la pressió intracranial (PIC)<sup>1</sup>, com en el nostre cas. De fet, en lactants, l'augment progressiu del PC és el signe més característic d'hipertensió endocranial<sup>2,3</sup>. És, per tant, important diferenciar entre les macrocefàlies evolutives, que creuen corbes de percentils, de les no evolutives, amb corba paral·lela a la dels percentils. Una corba de creixement del PC que creua dues corbes de percentils ha de ser avaluada i estudiada (Fig. 2)<sup>1</sup>.

Per orientar inicialment el diagnòstic, cal fer una anamnesi acurada, recollint dades de possibles antecedents familiars de macrocefàlia i del desenvolupament psicomotor del pacient. L'exploració neurològica ha de ser completa i minuciosa, i s'han d'explorar els signes d'augment de la pressió intracranial. En tots els casos de macrocefàlia progressiva o amb exploració neurològica alterada és imprescindible la realització d'una neuroimatge; i si s'hi associen signes d'augment de la pressió intracranial, l'estudi ha de ser urgent, encara que el pacient es trobi estable<sup>1</sup> (Fig. 2).

Les causes de macrocefàlia progressiva inclouen les que poden ocasionar un augment de la PIC, com ara una hidrocefàlia comunicant o obstructiva; masses endocranials, com ara tumors, quists, col·leccions subdurals; i megalencefàlies metabòliques<sup>1</sup>. En el nostre cas, la causa va ser un hematoma subdural crònic, d'origen desconegut (Fig. 1).

L'hematoma subdural és una col·lecció de líquid serosanguinolent que es localitza entre l'aracnoide i la duramàter. És conseqüència d'un sagnat d'origen venós per ruptura de les venes pont corticals. És més freqüent en homes i la presentació pot ser aguda (menys de tres dies), subaguda (entre tres dies i tres setmanes) i crònica (més de tres setmanes); el diagnòstic es fa per neuroimatge<sup>4-8</sup>.

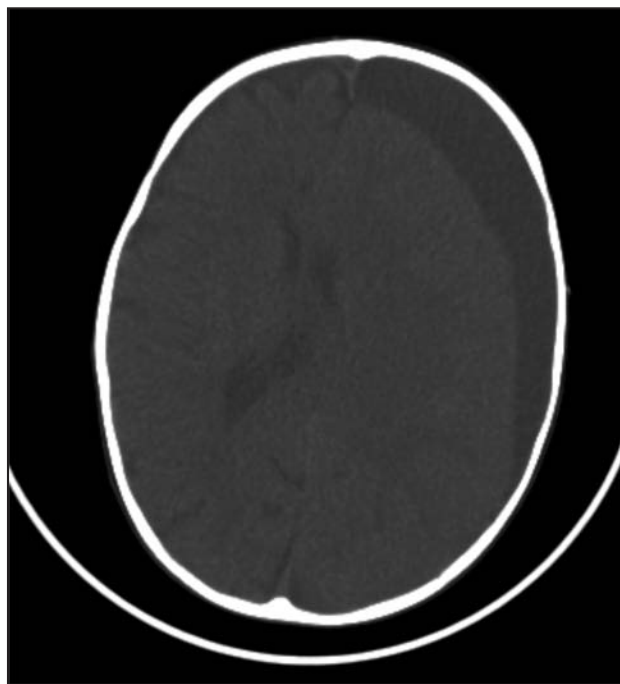


Fig. 1. TC cranial. Mostra una col·lecció subdural hipodensa de convexitat esquerra frontoparietotemporal d'uns 26 mm de gruix màxim amb efecte massa que col·lapsa el ventricle lateral esquerre amb desplaçament de la línia mitjana i col·lapse de les cisternes perimesencefàliques esquerreres.

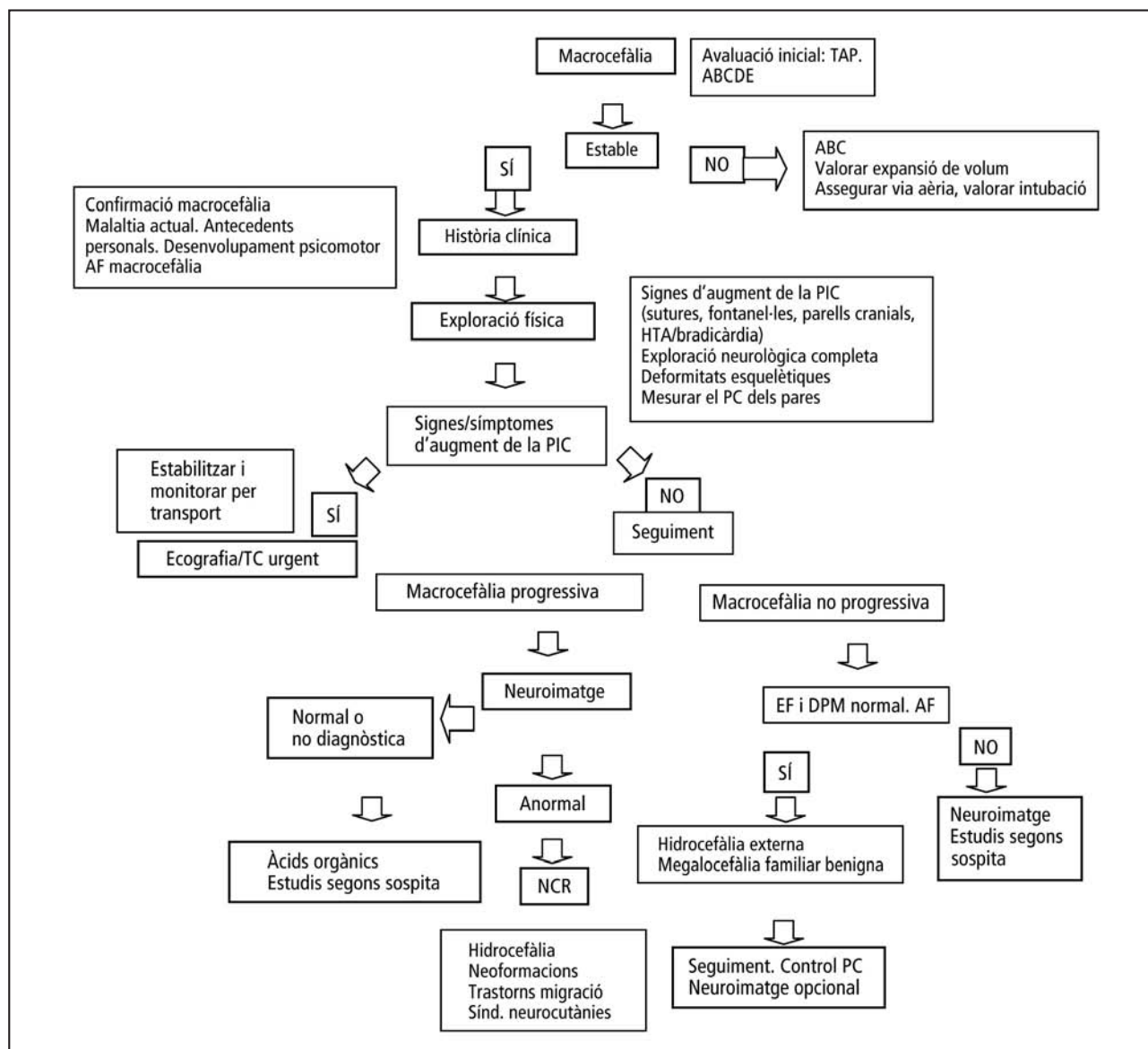


Fig. 2. Protocol d'estudi de macrocefàlia. AF: Antecedents Familiars. DPM: Desenvolupament psicomotor. NCR: Neurocirurgia. TAP: Triangle d'Avaluació Pediàtrica.

Així, per al diagnòstic, en pacients amb la fontanel·la oberta, l'ecografia transfontanel·lar és una prova ràpida i poc onerosa, i serveix per fer una avaluació inicial; però l'estudi s'ha de completar amb una TC i/o una ressonància magnètica (RM) cerebral per aconseguir un diagnòstic més acurat i per fer-ne l seguiment<sup>9</sup>.

En la TC les troballes depenen de l'estadi en què es troba l'hematoma. La imatge és una semilluna de convexitat externa, que en fase aguda és hiperdensa i la densitat va disminuint progressivament, i que és hipodensa en la fase crònica<sup>4</sup> (Fig. 1). L'RM cerebral és més sensible que la TC i és útil per detectar l'afectació del parèquima, d'hematomes subdursals petits i els d'estadi subagut, que apareixen isodensos en la TC. Els hematomes subdursals subaguts requereixen d'un alt índex de sospita i necessiten una RM o una

TC amb contrast per definir la lesió. En l'RM els hematomes aguts es veuen hipointensos en T1 i T2, i els subaguts hiperintensos en T1 i hipointensos en T2. En estadi crònic són isointensos al líquid cefaloraquídi. Els hematomes subdursals subaguts són difícils de detectar amb la TC, i en canvi es veuen fàcilment amb l'RM<sup>9</sup>.

L'hematoma subdural agut és conseqüència d'un traumatisme cranioencefàlic (TCE) greu i sol presentar clínica de deteriorament neurològic ràpid amb signes d'herniació cerebral<sup>8, 10</sup>.

D'altra banda, els subaguts i crònics presenten una clínica escassa i insidiosa inicialment, i dependrà de l'edat. En lactants, amb sutures i fontanel·les obertes, poden ser asimptomàtics. El signe més característic serà una macrocefàlia progressiva amb la fontanel·la

a tensió. A més, manifestaran dehiscència de sutures cranials i dilatació de venes epicranials. És característic el signe de Macewen (soroll típic d'«olla esquarterada» a la percussió cranial), amb transil·luminació del cap positiva. Amb l'augment de la PIC apareixen signes d'hipertensió endocranial, com irritabilitat i plor persistent, canvi de caràcter i vòmits; progressivament, ulls en sol ponent i estrabisme amb diplopia, per compressió del VI parell cranial. En estadis d'hipertensió endocranial avançada, pot haver-hi alteració del nivell de consciència, convulsions; pot aparèixer la tríada de Cushing, amb hipertensió arterial, bradicàrdia i alteracions del ritme respiratori, i signes d'herniació cerebral (midriasi areactiva per compressió del III parell cranial ipsilateral i hemiparèsia contralateral)<sup>3-5, 11</sup>.

Els hematomes subdursals subagut i crònic són típics d'ancians, alcohòlics i pacients que prenen anticoagulants, rere un traumatisme lleu que ni el pacient ni la família recorden<sup>4, 10</sup>. En pediatria són poc freqüents; el 60% es donen en menors de 6 mesos, i les causes més freqüents són els traumatismes del part, les infeccions de l'SNC, i les caigudes i els traumatismes no precisats. Predisposen a aquesta entitat les alteracions de la coagulació, les malformacions arteriovenoses, els quists, els tumors, etc.<sup>10, 12-13</sup> Quan aquesta entitat es presenta en preescolars sense història recent de traumatisme ni malaltia de base predisposant, i no és possible determinar l'etiologia, hem de considerar el diagnòstic de la síndrome de l'infant sacsejat, conseqüència de maltractament infantil, ja que és la causa més freqüent d'hematoma subdural en infants. Per tant, en aquests últims casos, tenint en compte la relació amb situacions d'abús infantil, és molt important fer una anamnesi i una exploració física minuciosa, completar l'estudi amb un fons d'ull i una sèrie òssia, i comunicar-ho al servei de treball social perquè es faci càrrec del seguiment del pacient<sup>12-15</sup>.

En el nostre cas la investigació es va fer, a més a més, perquè hi havia l'antecedent de tres TCE, fet que fa sospitar una certa actitud negligent en la vigilància del nen.

Tots els casos d'hematoma subdural crònic han de ser ingressats i el tractament dependrà de la mida i de la clínica, des d'una evacuació quirúrgica urgent fins a l'observació neurològica aïllada<sup>6, 10</sup>.

## Bibliografia

1. Martínez Granero MA, García Pérez A. Alteraciones del tamaño y forma del cráneo. A: Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B, ed. Manual de neurología infantil. Madrid: Publimed, 2008; 1041-1048.
2. Castro-Gago M, Fernández-Álvarez E. Malformaciones del SNC. A: Cruz Hernández M, Jiménez González R, ed. Tratado de Pediatría. Madrid: Ergon, 2006; 1799-1812.
3. Martínón-Sánchez JM, Martínón-Torres F. Síndrome hipertensivo endocraneal. A: Cruz Hernández M, Jiménez González R, ed. Tratado de Pediatría. Madrid: Ergon, 2006; 1893-1898.
4. Ropper AH. Traumatismos craneales y de la columna vertebral. A: Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Kasper DL, Longo DL, Jameson JL, ed. Harrison. Principios de Medicina Interna. Madrid: McGraw-Hill-Interamericana, 2003; 2848-2857.
5. Palomeque A, Cambra FJ. Traumatismo craneoencefálico. A: Cruz Hernández M, Jiménez González R, ed. Tratado de Pediatría. Madrid: Ergon, 2006; 1911-1918.
6. Alcázar Vaquerizo L, Alfaro Moreno R, Ortega Zufiria JM, Gómez-Angulo Giner JC. Traumatismo craneoencefálico. A: Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B, ed. Manual de neurología infantil. Madrid: Publimed, 2008; 586-591.
7. Sabogal Barrios R, Moscote Salazar L R. Patobiología del Hematoma Subdural Crónico. Rev Electron Biomed/Electron J Biomed 2008; 2: 65-71.
8. Hobbs C, Childs AM, Wynne J, Livingston J, Seal A. Subdural haematoma and effusion in infancy: an epidemiological study. Arch Dis Child 2005; 90: 952-955.
9. Demaerel P, Casteels I, Wilms G. Cranial imaging in child abuse. Eur Radiol 2002; 12 (4): 849-857.
10. Loh JK, Lin CL, Kwan AL, Howng SL. Acute subdural hematoma in infancy. Surg Neurol 2002; 58: 218-224.
11. García-García S, Rubio Sánchez-Tirado M. Hipertensión intracraneal. A: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J, ed. Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon, 2005; 525-534.
12. Trenchs V, Curcoy AI, Navarro R, Pou J. Subdural Haematomas and Physical Abuse In The First Two Years Of Life. Pediatr Neurosurg 2007; 43: 352-357.
13. Kelly P, Hayes I. Infantile subdural haematoma in Auckland, New Zealand: 1988-1998. NZ Med J 2004; 117: U1047.
14. Fung EL, Sung RY, Nelson EA, Poon WS. Unexplained subdural hematoma in young children: is it always child abuse? Pediatr Int 2002; 44: 37-42.
15. Kemp AM. Investigating subdural haemorrhage in infants. Arch Dis Child 2002; 86 (2): 98-102.