

Hidrocefalias – Síndrome de colapso ventricular

Alberto Puche Mira

S. de Neuropediatría. Hospital U. Virgen de la Arrixaca El Palmar (Murcia)

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia se *define* como un incremento del volumen total de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de la cavidad craneal, lo que conlleva un aumento del tamaño de los espacios que lo contienen (ventrículos, espacios subaracnoideos y cisternas de la base).

El LCR circula desde el interior de los ventrículos, en donde se produce (plexos coroides), hasta los espacios subaracnoideos en la superficie del cerebro y médula, lugar en donde se reabsorbe pasando a los senos venosos a través de las granulaciones aracnoideas de Pacchioni. La cantidad total de LCR en un adulto es de 130 a 150 ml y la producción diaria se estima en 400 a 500 ml. Cualquier alteración del equilibrio entre la producción y la reabsorción de LCR podrá provocar hidrocefalia.

El LCR tiene tres funciones vitales: Envuelve por completo médula y cerebro lo que supone un mecanismo antichoque que les protege de traumatismos. Sirve de vehículo para transportar nutrientes al cerebro y eliminar desechos. Fluye entre el cráneo y canal raquídeo para compensar los cambios de volumen de sangre intracraneal, con el fin de evitar incrementos excesivos de presión intracraneal.

CLASIFICACIÓN

Existen tres formas principales de hidrocefalia, la llamada “hidrocefalia activa” con presión aumentada en las cavidades de LCR, la

“hidrocefalia pasiva” también conocida como hidrocéfalo “*ex vacuo*” y una “hidrocefalia idiopática del lactante” con evolución habitual hacia la resolución espontánea.

La “hidrocefalia activa” es aquella que se produce como consecuencia de un desequilibrio en la producción, circulación o reabsorción de LCR, bien por un aumento de la producción a nivel de los plexos coroides, por obstrucción a la circulación a través de sus vías de drenaje o por disminución de la reabsorción en los corpúsculos aracnoideos de Pacchioni.

La hidrocefalia activa con aumento de la presión del LCR debe distinguirse de la “hidrocefalia pasiva” o hidrocéfalo “*ex vacuo*”, consistente en una dilatación de las cavidades de LCR por disminución de la masa cerebral.

Por último existe una hidrocefalia que se conoce como “Hidrocefalia externa idiopática del lactante”, en donde el LCR se acumula en los espacios subaracnoideos, con ventrículos laterales moderadamente dilatados. En este cuadro se aprecia un crecimiento rápido del perímetro cefálico, provocando como único síntoma clínico una megacefalia. La evolución suele ser hacia la resolución espontánea, con estabilización del crecimiento cefálico al final del primer año. Debe diferenciarse de otras causas de macrocefalia que tienen peor pronóstico y precisan de un tratamiento específico. La velocidad en el crecimiento cefálico es el aspecto más importante del seguimiento de estos pacientes.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Dependen de la edad de inicio de la hidrocefalia, dado que la compliance craneal mucho más reducida en el niño mayor de dos años con suturas craneales cerradas, no puede compensar con el crecimiento cefálico el aumento de LCR, dando lugar a una sintomatología más intensa y rápidamente progresiva de hipertensión endocraneal (tabla I).

DIAGNÓSTICO

Como en todos los procesos neuropediátricos, el diagnóstico se basa en la realización de una minuciosa anamnesis y exploración del paciente, que permitirá al clínico experimentado elaborar una hipótesis diagnóstica, cuya confirmación precisará de la realización de los exámenes complementarios pertinentes.

Tabla I. Etiopatogenia de las hidrocefalias

CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS HIDROCEFALIAS	
HIPERSECRECIÓN de LCR	Papiloma de plexo coroides Coroidoplexitis.
OBSTRUCCIÓN de la circulación de LCR	
Bloqueo intraventricular: Agujero de Monro III ventrículo Acueducto de Silvio IV ventrículo Bloqueo extraventricular: Bloqueo basilar Bloqueo de la convexidad	Tumores (Astrocitoma células gigantes) Craneofaringioma. Quiste coloide. Tumores, malformaciones, procesos inflamatorios (hemorragia, infección). Tumores y malformaciones (Dandy-Walker, Arnold Chiari). Procesos inflamatorios (infección o hemorragia). Procesos inflamatorios.
REABSORCIÓN deficiente de LCR	
Hipertensión venosa Anomalías de los corpúsculos aracnoideos de Pacchioni	Compresión de senos venosos. Obstáculos venosos extracraneales (trombosis venosa). Ausencia congénita. Atasco por LCR hiperproteico.
MECANISMOS DESCONOCIDOS	
Tumores medulares. Síndrome de Guillain – Barré.	

ANAMNESIS

No se debe olvidar recoger antecedentes familiares de hidrocefalia, que podrían orientar hacia un origen congénito malformativo de base genética. También es importante insistir en los antecedentes personales sobre la posible existencia de infecciones maternas durante el embarazo y si se realizó diagnóstico ecográfico prenatal de la hidrocefalia.

Las manifestaciones clínicas estarán presididas por un síndrome de hipertensión endocraneal, que variará de acuerdo a la edad del paciente (tabla II) y a la evolución más o menos aguda de la hidrocefalia. En los neonatos y lactantes predominará la megacefalia, la irritabilidad y la depresión neurológica. En el niño mayor apreciaremos una clínica de cefalea, vómitos y letargia.

Si la instauración de la hidrocefalia ha sido lentamente progresiva (algunos procesos

arreabsortivos, estenosis de acueducto congénitas), los retrasos en el desarrollo psicomotor, la torpeza motora, las dificultades en el aprendizaje y los problemas visuales (estrabismo, ambliopía) pueden dominar el cuadro clínico.

En los casos de hidrocefalias obstructivas secundarias a procesos tumorales se podrán recoger síntomas deficitarios neurológicos, como signos cerebelosos en los tumores de la fosa posterior, asimetrías en la motilidad de miembros, trastornos deglutorios o de lenguaje, anomalías endocrinológicas, como precocidad sexual, diabetes insípida, hiperfagia, etc, que pueden verse en tumores de línea media.

En situaciones de descompensación aguda se puede apreciar una paresia de VI par craneal uni o bilateral, como expresión de la hipertensión endocraneal. También pueden apre-

Tabla II. Clínica de las hidrocefalias según la edad

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LAS HIDROCEFALIAS SEGÚN EDAD DE INICIO (tabla II).

NIÑOS MENORES DE 2 AÑOS:

- Crecimiento excesivo del perímetro cefálico (MACROCEFALIA).
- Desproporción craneofacial.
- Fontanela abombada o tensa.
- Diástasis de suturas / venas pericraneales dilatadas.
- Signos oculares (ojos en sol poniente/estrabismo).
- Irritabilidad vómitos.
- Retraso psicomotor.

NIÑOS MAYORES DE 2 AÑOS:

- Cefalea.
- Vómitos.
- Letargia.
- Estrabismo (endotropía por afectación VI par).
- Edema de papila en el fondo de ojo.

ciarse síntomas focales como expresión de herniaciones cerebrales entre los diferentes compartimentos intracraneales, así en la herniación uncal aparecerá anisocoria por afectación de III par craneal, o tortícolis con desviaciones de cabeza a un lado por herniación de amígdalas cerebelosas en tumores de fosa posterior. La aparición de estos signos suponen una situación de alarma con grave riesgo para el paciente y precisan de una actuación urgente.

EXPLORACIÓN

En el neonato y lactante se buscara fundamentalmente el incremento del perímetro cefálico, el abombamiento de la fontanela, la diástasis de suturas y la dilatación de venas pericraneales. Es frecuente encontrar también signos oculares, sobre todo el de los ojos en puesta de sol, secundario a la compresión de tubérculos cuadrigéminos. El fondo de ojos no suele mostrar signos de edema de papila a estas edades, pero debe valorarse para descartar signos de coriorretinitis o atrofia óptica.

En el niño mayor es importante descartar signos de alarma que puedan estar indicando la existencia de herniaciones cerebrales, como la posición inclinada de la cabeza en la herniación de amígdalas cerebelosas a través de agujero occipital o la anisocoria por afectación del III par craneal con hemiparesia contralateral propias de la herniación transtentorial con compresión mesencefálica (hernia uncal). La parálisis del VI par y la existencia de un edema de papila son signos de una situación grave de hipertensión endocraneal, que requiere ingreso urgente en Hospital con Servicio de Neurocirugía.

La auscultación craneal en niños con megacefalia de cualquier edad, permitirá constatar

la existencia de soplos, que orientarán hacia la existencia de una malformación vascular como causa de la hidrocefalia.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

El diagnóstico de la hidrocefalia se basa sobre todo en la neuroimagen. La ecografía transfontanelar puede ser una técnica inocua de diagnóstico, aunque tiene sus limitaciones cuando se trata de valorar estructuras laterales separadas de la línea media. Como técnica inicial se prefiere la TAC de cerebro, que da una visión de conjunto del sistema ventricular, cisternas de la base y espacios subaracnoides. En caso necesario puede estar indicada la realización de una RM de cerebro, que permitirá visualizar mucho mejor algunas estructuras como el acueducto de Silvio y el IV ventrículo, así como toda la patología tumoral y malformativa causante de hidrocefalia.

Para el diagnóstico prenatal de la hidrocefalia congénita puede utilizarse tanto la Ecografía como la RM con buenos resultados.

En ocasiones puede ser necesario recurrir a otro tipo de exámenes complementarios, como estudios neurofisiológicos (EEG y potenciales evocados), genéticos y metabólicos (aciduria glutárica tipo I).

TRATAMIENTO

El tratamiento de la hidrocefalia es básicamente el de la causa que la provoca, procediendo siempre que sea posible a la extirpación de masas ocupantes de espacio (tumores, quistes, malformaciones vasculares).

No obstante una gran mayoría de hidrocefalias secundarias a procesos hemorrágicos, inflamatorios o malformativos, precisan de tra-

tamientos derivativos del LCR con sistemas de derivación extracraneal.

El tratamiento médico puede valorarse en casos de dilatación ventricular moderada y lenta progresión de la hidrocefalia, empleando Acetazolamida a la dosis de 25-100 mg/Kg de peso/día o Furosemida a la dosis de 1 mg/Kg de peso/día, en un intento de disminuir la producción de LCR.

Recientes publicaciones desaconsejan el tratamiento basado en la realización de punciones lumbares evacuadoras, para la reducción de la presión y eliminación de sangre y proteínas del LCR en recién nacidos prematuros con hemorragia intraventricular, dado que no mejora la mortalidad, ni la aparición de secuelas y tampoco evita la necesidad de una derivación extracraneal.

Últimamente se viene empleado con éxito la ventriculostomía endoscópica del III ventrículo en casos de hidrocefalia obstructiva. Este método puede aplicarse a niños con hidrocefalia obstructiva de cualquier edad, considerando que es seguro, tiene pocas com-

plicaciones y obtiene buenos resultados. La ventriculostomía endoscópica del III ventrículo es el tratamiento de elección para niños menores de un año con hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular o meningitis. Este método está sobre todo indicado en grandes prematuros con pesos inferiores a 1200 g y proteínas elevadas en LCR por encima de 500 mg/dl, logrando buenos resultados en la mitad de los casos intervenidos y evitando la colocación de una derivación extracraneal.

A pesar de los 50 años transcurridos desde que se inició el empleo de válvulas de derivación ventrículo-peritoneales y de los importantes avances tecnológicos actuales con el uso de válvulas programables en función de las necesidades, seguimos encontrando gran número de complicaciones en el funcionamiento de estos sistemas de derivación (tabla III). La tasa de complicaciones de los sistemas de derivación es más alta en los prematuros con hidrocefalia poshemorrágica y revisiones retrospectivas recientes no muestran mejoría significativa en los resultados con relación a

Tabla III. Complicaciones de los sistemas de derivación ventrículo-peritoneal

COMPLICACIONES DE LOS SISTEMAS DE DERIVACIÓN VENTRÍCULO-PERITONEAL

- Infecciones (meningitis, ventriculitis)
- Obstrucción mecánica del sistema.
- Peritonitis.
- Ascitis de LCR / quistes abdominales.
- Hernias inguinales.
- Migración de la derivación al interior de la cavidad abdominal.

- SÍNDROMES DE HIPERDRENAJE de LCR.
 - Obstrucción del extremo ventricular de la derivación.
 - Colapso ventricular sintomático (slit ventricle syndrome).
 - Hematoma subdural.
 - Cuarto ventrículo aislado

décadas anteriores. Por todo esto se recomienda evitar el empleo de válvulas de derivación, utilizando en su lugar y siempre que sea posible, técnicas de neuroendoscopia.

SINDROME DE COLAPSO VENTRICULAR (SCV)

Entre los síndromes de hiperdrenaje, tiene especial interés el SCV, definido como la presencia esporádica y recidivante de episodios de cefalea, vómitos y grados variables de afectación de la conciencia, en pacientes portadores de válvulas de derivación extracraneal, en los que se aprecia la existencia de unos ventrículos pequeños en la neuroimagen (ventrículos como ranuras, de ahí su denominación en lengua inglesa *slit ventricle syndrome*).

Existe unanimidad a la hora de considerar que la causa del SCV reside en un drenaje excesivo de LCR desde los ventrículos, en pacientes portadores de derivaciones ventriculares. El cuadro se produce tras un periodo más o menos largo de funcionamiento aparentemente normal de la derivación. El resultado del drenaje excesivo y prolongado de LCR desde los ventrículos provoca una reducción del tamaño ventricular, con disminución de la presión intraventricular y sobre todo, reducción de la amplitud de la presión de pulsación cerebral. El crecimiento craneal normal requiere de la existencia de un volumen cerebral creciente y de una presión ventricular y presión de pulsación cerebral normales. Estos estímulos se ven mermados en el SCV, lo que ocasiona una excesiva rigidez del cerebro y sus cubiertas, con pobre crecimiento craneal. Esto hace que el cerebro se encuentre comprimido en el interior del cráneo por las cubiertas meníngicas y craneales que han perdido su elasticidad.

Se sabe que el SCV es más frecuente en niños intervenidos a muy corta edad y en pacientes en los que se emplean válvulas de presión baja. También es más frecuente en pacientes intervenidos de hidrocefalia posthemorrágica y postinfecciosa, aunque no se ha encontrado que la prematuridad sea un factor predisponente. La incidencia del SCV es muy variable según las diferentes series publicadas, presentándose entre el 1.3% y el 37% de los pacientes intervenidos de hidrocefalia con sistemas derivativos extracraneales.

El diagnóstico del SCV se basa en la clínica característica con episodios de naturaleza intermitente caracterizados por cefalea, vómitos y afectación de la conciencia en grado variable. Para la confirmación del diagnóstico se emplean diferentes exámenes complementarios (tabla IV).

TRATAMIENTO DEL SCV

Para el tratamiento del colapso ventricular es preciso considerar la forma de presentación:

- *Forma de presentación crónica:* Niños con neuroimagen de microventrículos que sufren de forma crónica cefaleas esporádicas que no interfieren su vida normal y que no se asocian a síntomas de hipertensión endocraneal. En este caso pueden ser tratados con antimigrañosos sin tomar otras medidas.
- *Forma de presentación subaguda:* Cuando la sintomatología crónica aumenta en intensidad o frecuencia, interfiriendo en la vida normal del niño. En este caso será necesario tomar medidas de tratamiento quirúrgico, que variará desde las técnicas para evitar el hiperdrenaje (aumento de la presión de apertura valvular, mecanismos antisifón, etc), hasta

Tabla IV. Diagnóstico del SCV

DIAGNÓSTICO DEL SCV	
Radiografía de cráneo	Engrosamiento de la bóveda. Esclerosis de suturas (coronal). Fosa posterior pequeña. Aumento tamaño de senos paranasales.
EEG	Frecuentes alteraciones focales y difusas de la actividad bioeléctrica cerebral.
Registros de PIC	Pueden mostrar valores elevados, normales e incluso disminuidos.

intervenciones para aumentar la capacidad craneal como la craniectomía bi-temporal.

- *Forma de presentación aguda:* Es la más grave llegando a poner en peligro la vida y la integridad del sistema nervioso central, dado que puede afectar a las habilidades cognitivas. El paciente inicia un cuadro de cefalea intensa con alteración del estado de conciencia, que obligan a una rápida consulta al Servicio de Urgencias. Al igual que en las formas subagudas, es preciso poner en marcha medidas de tratamiento quirúrgico, como las señaladas antes.

Se han descrito otras formas de tratamiento para el SCV, como la ventriculostomía endoscópica del III ventrículo con notable éxito. También se ha indicado el tratamiento mediante una derivación lumbo-peritoneal en los casos que cursan con PIC elevada. Por último se ha sugerido que el tratamiento con dexametasona oral a la dosis de 0.5 mg/Kg de peso/día, mejora la sintomatología y acorta su duración, por lo que puede ser útil para lograr el alivio temporal de los pacientes afectados de SCV, mientras se programa la cirugía.

Algoritmo modificado de Olson para el tratamiento del SCV (Figura 1).

INFORMACIÓN A PADRES

En la información a los padres se debe tener en cuenta que el pronóstico del paciente con hidrocefalia depende de la etiología del proceso y de la necesidad de emplear mecanismos derivativos de LCR, dadas las frecuentes complicaciones que estos sistemas suelen presentar como hemos podido apreciar.

Parece que las nuevas técnicas de tratamiento endoscópico, están mejorando los resultados que hasta ahora se obtenían con los sistemas derivativos extracraneales.

En los niños con hidrocefalia correctamente tratados, hasta un 65% logra mantener una capacidad intelectual normal, lo que es un dato alentador a la hora de la información los padres, a los que hay que indicar que una buena parte de los pacientes intervenidos quedarán sin secuelas significativas y podrán lograr una vida independiente y de calidad.

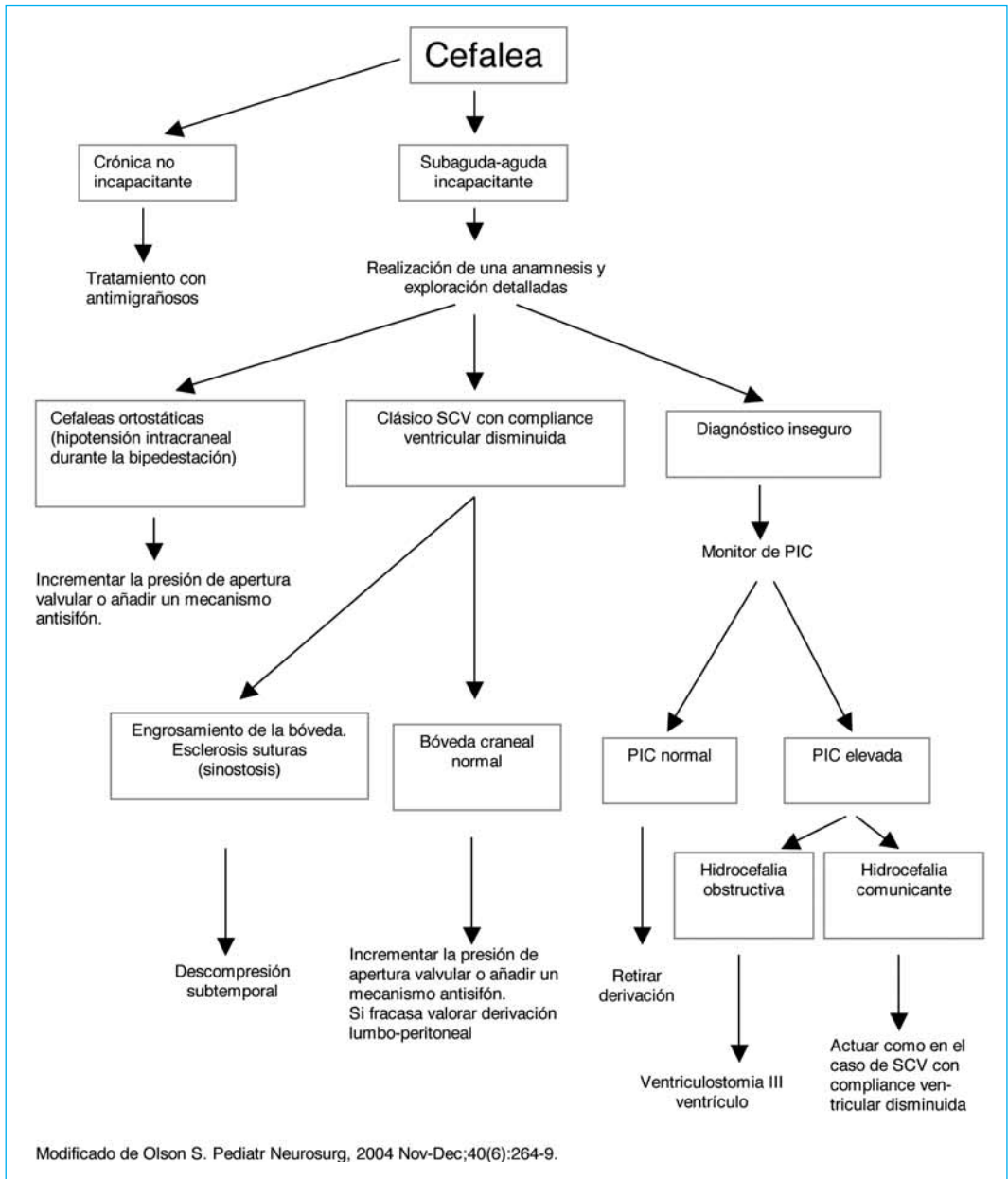


Figura 1. Algoritmo de actuación ante hidrocefalia y colapso ventricular

BIBLIOGRAFIA

1. Keucher TR, Mealey J. Long-term results after ventriculoatrial and ventriculo-peritoneal fluid shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* 1973; 50: 179-186.
2. Serlo W, Heikkinen E, et al. Classification and management of the slit ventricle syndrome. *Child's Nerv Syst* 1985; 1: 194-199.
3. Rodríguez-Costa T, Casas C, Domingo R, Martínez-Miravete MT, Martínez Lage J, Puche A, Recuero E, Vicente T. Incidencia y evolución del colapso ventricular (Slit ventricle) en hidrocefalias posthemorrágicas neonatales y secundarias a mielomeningoceles. *Rev Neurol* 1994; 22: 167-170.
4. Di Rocco C. Is the slit ventricle always a slit ventricle syndrome?. *Child's Nerv Syst* 1994; 10: 9-58.
5. Baskin JJ, Manwaring KH, Rekate HL. Ventricular shunt removal: the ultimate treatment for slit ventricle syndrome. *J Neurosurg* 1998; 88: 478-484.
6. Reddy K, Fewer HD, West M, Hill NC. Slit ventricle syndrome with aqueduct stenosis: third ventriculostomy as definitive treatment. *Neurosurgery* 1998; 23: 756-759.
7. Libenson MH, Kaye EM, Rosman NP, Gilmore HE. Acetazolamide and furosemide for posthemorrhagic hydrocephalus of the newborn. *Pediatr Neurol*. 1999; 20: 185-191.
8. Whitelaw A: Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage. *Cochrane Database Syst Rev*. 2001; CD000216. Review.
9. Le H, Yamini B, Frim DM: Lumboperitoneal shunting as a treatment for slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurolog* 2002; 36: 178-182.
10. Olson S: The problematic slit ventricle syndrome. A review of the literature and proposed algorithm for treatment. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40: 264-269.
11. Martínez-Lage JF, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, Ros de San Pedro J, López F y col: Síndromes de hiperdrenaje de las válvulas en hidrocefalia infantil. *Neurocirugía* 2005; 16: 124-133.
12. Fattal-Valevski A, Beni-Adani L, Constantini S: Short-term dexamethasone treatment for symptomatic slit ventricle syndrome: *Childs Nerv Syst* 2005 Nov; 21: 981-4. Epub 2005 Jun 3.
13. Peretta P, Ragazzi P, Carlino CF, Gaglioli P, Cinalli G: The role of Ommaya reservoir and endoscopic third ventriculostomy in the management of post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity. *Childs Nerv Syst*. 2007; 23: 765-771. Epub 2007 Jan 17
14. Kouzo Moritake, Hidemasa Nagai y col: Análisis of a Nationwide Survey on Treatment and Outcomes of Congenital Hydrocephalus in Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2007; 47: 453-461.