

Hidrocefalia en Pediatría

Marina Moreno Mendieta⁽¹⁾, Noemí Núñez Enamorado⁽²⁾

⁽¹⁾Hospital Universitario de Torrejón

⁽²⁾Hospital Universitario 12 de Octubre

Moreno Mendieta M, Núñez Enamorado N. Hidrocefalia en Pediatría. Protoc diagn ter pediatr. 2022;1:145-150.



1. INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia consiste en el acúmulo excesivo de líquido cefalorraquídeo (LCR) en los ventrículos cerebrales y/o el espacio subaracnoideo, con la consecuente dilatación ventricular y, casi siempre, aumento de la presión intracraneal.

Es la patología neuroquirúrgica más frecuente en la edad pediátrica. Su prevalencia estimada es de 0,5-0,8 casos/1000 nacidos vivos.

2. FISIOLÓGÍA DEL LCR

La mayor parte del LCR se produce en los plexos coroideos, en los ventrículos laterales (500 ml/día en adultos aproximadamente). El LCR sale de los ventrículos laterales por los agujeros de Monro hacia el tercer ventrículo. Pasa por el acueducto de Silvio para llegar al IV ventrículo, del que sale a través de los agujeros de Luschka y Magendie hacia la cisterna magna. Desde aquí el LCR va a las cisternas de la base y llega hasta la convexidad craneal. La mayor parte se reabsorbe a nivel de los senos venosos duros, en las vellosidades aracnoideas.

3. CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍA

Existen numerosas formas de clasificar la hidrocefalia, con gran variedad de términos que pueden inducir a confusión. Una forma práctica de clasificarlas es según la patogenia, en obstructivas o no obstructivas.

3.1. Según el mecanismo patológico

- **Obstructiva** (no comunicante): es la forma más común en niños. Se refiere al acúmulo excesivo de LCR por una obstrucción al flujo de LCR en el sistema ventricular. Según el lugar de la obstrucción, veremos la dilatación de uno o varios ventrículos.
 - Univentricular: obstrucción en uno de los agujeros de Monro.
 - Biventricular: obstrucción de los dos agujeros de Monro.
 - Triventricular: obstrucción en el acueducto de Silvio.
 - Tetraventricular: obstrucción de agujeros de Luschka y Magendie.

- **No obstructiva** (comunicante).
 - Arreabsortiva: se refiere al acúmulo de LCR por escasa absorción en el espacio subaracnoideo. Puede ocurrir en contexto de infecciones (meningitis) o de hemorragias.
 - Hipersecretora: por hiperproducción de LCR (papiloma de plexos coroideos); es excepcional.
 - *Ex vacuo*: el tamaño de los ventrículos y del espacio subaracnoideo aumenta en el contexto de una atrofia cerebral. En estos casos el perímetro cefálico será normal o bajo. No suele asociar aumento de la presión intracraneal.

3.2. Según el momento de aparición

- **Congénita**: la causa más frecuente en este grupo es el mielomeningocele.
 - Defectos del tubo neural (mielomeningocele, encefalocele).
 - Estenosis acueducto Silvio.
 - Causas genéticas:
 - No sindrómicas: la más frecuente es la hidrocefalia ligada al X. Habitualmente asocia estenosis del acueducto.
 - Sindrómicas.
 - Malformaciones de SNC (Chiari, Dandy Walker...).
 - Infecciones intrauterinas (rubeola, citomegalovirus, Zika...).

- **Adquirida**: en este grupo la causa más frecuente es la hemorrágica.
 - Posthemorrágica (en espacio subaracnoideo o en sistema ventricular): es frecuente la hidrocefalia secundaria hemorragia intraventricular del prematuro.
 - Tumores de SNC, especialmente de fosa posterior.
 - Infecciones de SNC.

3.3. Hidrocefalia externa benigna (o aumento benigno del espacio subaracnoideo)

Se caracteriza por un aumento del espacio subaracnoideo, sobre todo a nivel frontal, con tamaño ventricular normal. No se trata de una verdadera hidrocefalia.

Se sospecha por aumento del perímetro cefálico en el primer año de vida, sin otros hallazgos. Habitualmente remite espontáneamente y no suele requerir intervención. La etiología es desconocida y se asume que puede ser una forma de alteración en la reabsorción del LCR. En ocasiones se observa en contexto de macrocrania familiar, por lo que siempre estará indicada la medición del perímetro cefálico de los progenitores.

En la resonancia magnética (RM) cerebral se puede establecer el diagnóstico diferencial con los higromas subdurales bilaterales mediante el signo de las venas corticales. En la hidrocefalia externa se pueden ver venas que atraviesan el espacio subaracnoideo desde la corteza hacia la duramadre. En los higromas, sin embargo, no es posible verlas por colapso del espacio subaracnoideo.

4. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas dependen principalmente de la edad de presentación y de la velocidad en la instauración:

- En los lactantes, antes del cierre de las suturas craneales, la forma más frecuente de presentación es el aumento excesivo del perímetro cefálico. También pueden aparecer irritabilidad o vómitos.
- En niños mayores, la cefalea es un síntoma frecuente. Tiende a ocurrir por la mañana y puede asociar náuseas y vómitos. También podrían observarse cambios de comportamiento o incluso letargia.

Otros hallazgos sugerentes en la exploración física serían:

- Macrocefalia, dehiscencia de suturas o prominencia frontal (*frontal bossing*), si la instauración es progresiva. En casos de instauración aguda, fontanela anterior abombada.
- Diplopia (frecuentemente por afectación del VI par craneal). Otras alteraciones de la mirada, como nistagmo o incapacidad para la supravisión ocular (según las estructuras afectadas).
- Papiledema (menos probable en lactantes con suturas abiertas).
- Espasticidad sobre todo de miembros inferiores.
- Pubertad precoz.
- Otros: signos de disrafismo, alteraciones fenotípicas asociadas a síndromes (síndrome de Apert, acondroplasia...).

5. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

5.1. Pruebas de imagen

En los pacientes en que se sospeche hidrocefalia por la anamnesis y la exploración física resulta imprescindible la realización de una prueba de imagen. La RM cerebral es la técnica de elección. Sin embargo, según la edad del paciente, la prueba de evaluación inicial es diferente:

- En neonatos y lactantes, con fontanela anterior abierta, la evaluación inicial se hará mediante ecografía transfontanelar. Es una técnica accesible, de bajo coste, que no radia al paciente ni requiere sedación. Sin embargo, al ser dependiente del examinador y no valorar bien la fosa posterior, habitualmente se completa el estudio mediante RM cerebral.
- En niños mayores, con frecuencia, se realiza inicialmente un TC craneal por tratarse de una prueba accesible, rápida y que no precisa sedación. Además, la presencia de edema transependimario en el TC (halo hipodenso periventricular) puede permitirnos distinguir una hidrocefalia aguda. Posteriormente, se ampliará el estudio con una RM cerebral.

5.2. Punción lumbar

En casos de hidrocefalia obstructiva, la realización de punción lumbar está contraindicada por el riesgo de herniación.

En algunos casos de hidrocefalia no obstructiva puede ser útil para medir la presión intracraneal o para realizar estudios de LCR (p. ej., si se sospecha meningitis crónica).

6. TRATAMIENTO

La hidrocefalia habitualmente es un trastorno progresivo, que requiere intervención precoz. Sin tratamiento conduce al deterioro neurológico del paciente.

Además del tratamiento etiológico en los casos en que sea posible (p. ej., tumor cerebral reseccable), el tratamiento estándar de la hidrocefalia son las derivaciones ventriculares. En algunos casos está indicada la realización de ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo.

Las punciones lumbares periódicas no están recomendadas como tratamiento temporal en pacientes con hidrocefalia rápidamente progresiva.

6.1. Derivaciones (*shunts*) de LCR

Consiste en la colocación de un catéter que conduce el exceso de LCR desde los ventrículos laterales al peritoneo (derivación ventriculoperitoneal, DVP) o a la aurícula derecha (derivación ventriculoatrial, DVA), donde es absorbido. De este modo se supera el punto de obstrucción mecánica o el trastorno de obstrucción/absorción funcional.

Las complicaciones que pueden presentar los pacientes portadores de derivaciones de LCR son:

- **Infección:** es una complicación frecuente (5-15% de los procedimientos), especialmente en los 6 primeros meses. Debe considerarse en niños portadores de estos dispositivos con fiebre persistente, sobre todo si presentan sintomatología neurológica asociada.

El tratamiento antibiótico con frecuencia es insuficiente para controlar la infección del *shunt*. En la mayoría de casos es necesario retirar el sistema, colocando un drenaje ventricular transitorio hasta la resolución del cuadro.

- **Drenaje insuficiente por fallo mecánico:** es una complicación frecuente, especialmente en el primer año tras la implantación del catéter (25-40%). En la mayoría de casos, se debe a una obstrucción a nivel del catéter proximal.

La clínica de fracaso valvular agudo es secundaria al aumento de presión intracraneal. La aparición de crisis epilépticas o descontrol de las mismas en un paciente epiléptico portador de válvula obliga a descartar malfunción del sistema.

En la evaluación de estos pacientes se realizará un estudio radiológico que incluya radiografía simple del trayecto valvular para detectar posible desconexión o migración del sistema. Además, se debe comparar el tamaño ventricular con estudios previos mediante ecografía transfontanelar, cuando sea posible, o TAC craneal. La exploración del reservorio valvular (capacidad de bombeo y relleno) por parte del neurocirujano también puede aportar información adicional.

El tratamiento en estos casos consiste en el recambio del trayecto del sistema no funcionante.

- **Sobredrenaje:** en este caso, la clínica es secundaria a la baja presión de LCR, manifestándose como cefalea que empeora en posición erguida. Puede asociar náuseas,

vómitos u otros signos de focalidad neurológica.

En las pruebas de imagen se encontrará disminución del tamaño ventricular. El tratamiento consiste en cambiar la presión de apertura de la válvula de drenaje o colocar un dispositivo antisifón.

En estos pacientes ocasionalmente se puede producir obstrucción del catéter proximal por el epéndimo, que se impacta en el catéter ventricular, conduciendo a una situación de drenaje insuficiente.

El síndrome de los ventrículos en hendidura (*slit ventricles*) se observa en pacientes con sobredrenaje con episodios repetidos de colapso del sistema ventricular. Los pacientes presentan episodios intermitentes de clínica relacionada con aumentos de la presión intracraneal. Las pruebas de imagen muestran ventrículos pequeños. En estos casos es preciso recambiar el sistema de derivación.

6.2. Ventriculostomía endoscópica III ventrículo

Consiste en la apertura de un orificio en el suelo del tercer ventrículo para permitir el flujo de LCR a la cisterna prepontina. La tasa de éxito de esta técnica varía entre 30-70%. Se puede utilizar en pacientes con hidrocefalia obstructiva, aunque, en casos de fracaso de esta técnica, se colocará sistema de drenaje.

Algunos autores lo consideran el tratamiento de elección en casos de estenosis de acueducto, aunque aproximadamente el 20% de los pacientes necesitarán colocación de válvula de drenaje.

Debido a la alta frecuencia de fracaso de la ventriculostomía se ha intentado combinar con la cauterización simultánea de plexos coroideos. Sin embargo, en nuestro medio, no se han encontrado diferencias significativas en la tasa de efectividad.

7. PRONÓSTICO

El pronóstico de los pacientes con hidrocefalia varía ampliamente según su etiología, la presencia de otros problemas asociados y la aparición de complicaciones relacionadas con el tratamiento.

La supervivencia de los pacientes con hidrocefalia, si no reciben tratamiento, es muy pobre (el 80% de los pacientes fallecen antes de la edad adulta). Con tratamiento, sin embargo, la supervivencia alcanza hasta el 95%.

Hasta el 30% de los pacientes pueden desarrollar epilepsia. La incidencia de crisis varía según la etiología de la hidrocefalia. La presencia de crisis epilépticas se asocia a peor pronóstico cognitivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Beuriat PA, Puget S, Cinalli G, Blauwblomme T, Beccaria K, Zerah M, Sainte-Rose C. Hydrocephalus treatment in children: long-term outcome in 975 consecutive patients. *J Neurosurg Pediatr.* 2017;20:10-8.
- Flannery AM, Mitchell L. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 1: Introduction and methodology. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14:3-7.

- Holwerda JC, van Lindert EJ, Buis DR, Hoving EW. Dutch Pediatric Neurosurgery Study Group. Surgical intervention for hydrocephalus in infancy; etiology, age and treatment data in a Dutch cohort. *Childs Nerv Syst.* 2020;36:577-82.
- Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet.* 2016;387:788-99.
- Limbrick DD Jr, Baird LC, Klimo P Jr, Riva-Cambrin J, Flannery AM. Pediatric Hydrocephalus Systematic Review and Evidence-Based Guidelines Task Force. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 4: Cerebrospinal fluid shunt or endoscopic third ventriculostomy for the treatment of hydrocephalus in children. *J Neurosurg Pediatr.* 2014;14:30-4.
- Wright Z, Larrew TW, Eskandari R. Pediatric Hydrocephalus: Current State of Diagnosis and Treatment. *Pediatr Rev.* 2016;37:478-90.