

Capítulo 24 - HIDROCEFALIA EN EL ADULTO

Nadir Hamza, Beatriz Sanchis Yago, Ernesto Daneris Garcia López

La hidrocefalia es una dilatación de los ventrículos cerebrales por incremento del volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR). Hay varios tipos de hidrocefalia según su mecanismo fisiopatológico. La mayoría de los casos se deben a un defecto de circulación y/o reabsorción del LCR. Excepcionalmente, la hidrocefalia se debe a un aumento de producción por el papiloma de los plexos coroideos.

Las hidrocefalias con obstrucción visible en el sistema ventricular se denominan no comunicantes y, si no hay obstáculo intraventricular, se las califica de comunicantes. Esas denominaciones parecen implicar un mecanismo fisiopatológico contrario, obstrucción frente a falta de reabsorción, pero, probablemente, todas las hidrocefalias son en algún modo, producto de la obstrucción de la circulación del LCR.

PRODUCCIÓN Y CIRCULACIÓN DEL LCR

El LCR se forma en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales. El volumen total del LCR circulante oscila entre 130 y 150 ml. Se producen unos 500 ml/día, lo cual supone una renovación del volumen total de al menos tres veces al día. El LCR fluye en dirección caudal de los ventrículos laterales por los orificios de Monro al III ventrículo, y por el acueducto de Silvio al IV ventrículo, desde el cual, por los agujeros laterales de Luschka y el caudal Megendie, pasa al espacio subaracnoideo y circula por la superficie del cerebro y de la medula espinal para reabsorberse en las granulaciones aracnoideas. Existe, posiblemente, una reabsorción de LCR a través del perímetro inicial de los nervios craneales y medulares, a través del epéndimo y por los capilares de la piamadre. Con el paciente en decúbito lateral la presión normal del LCR oscila entre 70 y 120 mm H₂O.

CAUSAS DE HIDROCEFALIA

Los procesos patológicos que bloquean la circulación normal del LCR son numerosos (Tabla 1). Hay lugares donde la obstrucción es más fácil y que condicionan el tipo de hidrocefalia. La obstrucción del agujero de Monro por un ependimoma da lugar a una hidrocefalia univentricular (o biventricular si se ocluyen ambos agujeros). La obstrucción del acue-

ducto de Silvio, otro punto crítico, da lugar a una dilatación triventricular, sin dilatación del cuarto ventrículo. El bloqueo del LCR en la fosa posterior producirá una dilatación tetraventricular.

La hidrocefalia es, en muchos de los procesos mencionados en la tabla 1, un fenómeno secundario, y el tratamiento primordial es el de la causa. En la práctica, la hidrocefalia se convierte en el principal problema en los niños con malformaciones (estenosis del acueducto, Dandy-Walker, Chiari tipo II) o después de meningitis o hemorragias. En el adulto se observa también como principal problema en algunos casos tardíos de estenosis del acueducto o de malformación de Chiari tipo I, tras hemorragia subaracnoidea o traumatismos craneales y en la variedad "oculta" a presión normal.

EVOLUCIÓN

En la hidrocefalia aguda se alcanza el 80% del crecimiento ventricular en 6 horas. A esta fase inicial le sigue una fase de crecimiento ventricular más lenta, durante la cual el LCR atraviesa el revestimiento endimario y provoca edema en la sustancia blanca periventricular, que a su vez incrementa la PIC. Si la hidrocefalia se estabiliza y se hace crónica, por la puesta en marcha de mecanismos que hacen que la producción de LCR se equilibre por reabsorción en sitios alternativos y disminuya

OBSTRUCTIVAS

Congénitas

- Estenosis del acueducto
- Atresia de los forámenes de Magendie y Luschka (Síndrome de Dandy-Walker)
- Malformación de Chiari
- Aneurisma o malformación arteriovenosa de la vena de Galeno
- Quistes aracnoideos

Adquiridas

Tumores

- Supratentoriales que produzcan herniación tentorial
- Intraventriculares
- De la región pineal
- Fosa posterior

Infecciones

- Meningitis (tuberculosa, piógena fúngica, carcinomatosa)
- Abscesos
- Granulomas
- Parasitosis

Vasculares

- Hemorragia subaracnoidea
- Espontánea

Tabla 1. Causas de la hidrocefalia.

la presión del LCR hasta límites normales, se denomina hidrocefalia detenida.

Se entiende por hidrocefalia activa la dilatación progresiva de los ventrículos cerebrales con síntomas y signos clínicos y radiológicos de HIC.

CLINICA

Depende de la HIC, e incluye, cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones visuales y disminución del nivel de consciencia con papiledema bilateral hemorrágico en el fondo de ojo. Si prosigue la HIC se suman parálisis unilateral o bilateral del VI par y otros pares craneales, ataxia, trastornos cardiorrespiratorios, rigidez de decorticación y muerte por enclavamiento. La rapidez de aparición de estos síntomas está en función de la etiología.

Si la hidrocefalia evoluciona lentamente se manifiesta por cefaleas de predominio matutino, vómitos en relación con maniobras de Valsalva, crisis epiléptica, disfunciones endocrinas (obesidad, amenorrea, diabetes insípida), mareos inespecíficos, somnolencia, pérdida de agudeza visual o del olfato, bradipsiquia, pérdida de memoria y alteraciones de la marcha. En la exploración se observa un fondo de ojo con papiledema crónico (sin hemorragias ni exudados) o bien una palidez papilar por atrofia del nervio óptico, signos de liberación piramidal y ataxia.

DIAGNÓSTICO

Mediante la TC o RM se puede visualizar el grado de dilatación de los ventrículos y también determinar el lugar de la obstrucción, así como el estado de actividad de la hidrocefalia expresado por la existencia de edema periventricular. Este edema se manifiesta en la TC como áreas hipodensas periventriculares y en la RM como áreas de incremento de la señal en T2 alrededor de las astas frontales y en casos avanzados de todo el sistema ventricular. Por el contrario, la ausencia de cambios de la señal periventricular, con sus surcos corticales prominentes, sugiere que se trata de una hidrocefalia ex-vacuo por atrofia del parénquima cerebral.

Existen diversas medidas para hacer más objetiva la apreciación de la dilatación ventricular en las imágenes, pero la impresión visual de una persona con experiencia es igualmente fiable. El índice de Evans (la distancia entre los núcleos caudados dividida entre el máximo diámetro interno craneal medidos en un corte axial de TC) debe ser inferior a 0,3. El diámetro del tercer ventrículo no debe ser superior a 4 mm. Las astas temporales prominentes casi siempre son indicativas de dilatación ventricular patológica. El ángulo del cuerpo calloso es agudo en la hidrocefalia activa a tensión (Fig. 1).



Fig. 1. TC. Dilatación del sistema ventricular desproporcionada al grado de atrofia.

TRATAMIENTO

A la mayoría de los pacientes con hidrocefalia activa se les debe implantar una derivación del LCR que permita su reabsorción, independientemente de la causa que la haya provocado. El método de elección actual es la derivación ventricular hacia la cavidad peritoneal. El catéter ventricular se introduce a través del asta frontal u occipital y su punta se sitúa a la altura del agujero de Monro. Previamente se determina la presión necesaria para vencer la resistencia valvular, que oscila entre 5 y 15 cmH₂O, ya que existen pacientes con diferentes necesidades de presión. El sistema está constituido por un catéter proximal ventricular, un reservorio que permite aspirar el LCR para su análisis, una válvula que condiciona el flujo en un solo sentido y el catéter distal llevado subcutáneamente hasta el peritoneo. Este catéter termina en unos bucles redundantes que permiten el crecimiento de los niños sin necesidad de revisar el sistema.

La derivación ventricular no está exenta de complicaciones. Las infecciones (meningitis, peritonitis y sepsis) son producidas por *Staphylococcus epidermidis* o, más rara vez, por *Staphylococcus aureus* y también por gramnegativos. Estas infecciones obligan a un tratamiento antibiótico apropiado al germen y al recambio del sistema.

El colapso ventricular excesivo puede provocar un hematoma subdural por desgarro de venas o un higroma subdural por acumulación del LCR. En ambos casos el estado de los pacientes indica la evacuación quirúrgica de las colecciones subdurales o bien un tratamiento conservador con reposo, corticoides y ajuste de la presión de vaciado ventricular.

El estado de baja presión por exceso de drenaje provoca cefaleas y vómitos en la bipedestación. Se puede resolver incrementando la ingesta de líquidos, incorporándose de forma gradual o regulando la válvula au-

mentando la presión de apertura.

La obstrucción del catéter será proximal en los plexos coroideos, por el propio parénquima cerebral o por colapso de las paredes ventriculares, o será distal en el peritoneo, hace reaparecer la clínica y la dilatación ventricular, y obliga a revisar el sistema.

Una técnica alternativa en el tratamiento de la hidrocefalia no comunicante, es la ventriculostomía endoscópica perforando el suelo del III ventrículo que queda abierto a las cisternas de la base. Esta técnica evita las complicaciones de las válvulas, pero recidiva hasta el 30% a largo plazo, y se han descrito obstrucciones hiperagudas con fallecimiento súbito del paciente.

HIDROCEFALIA DETENIDA (ASINTOMÁTICA)

Ocasionalmente se encuentran pacientes que consultan por otro motivo y son portadores de grandes hidrocefalias. Algunos de ellos son incluso macrocéfalos con frente abombada. Este hecho y el aspecto de las radiografías de cráneo con impresiones digitales prominentes atestiguan que se trata de un proceso que data de la infancia. En la mayoría de los casos se trata de estenosis del acueducto, pero también los hay secundarios a meningitis infantiles, rubéola o toxoplasmosis.

Muchos de estos pacientes son de inteligencia normal a pesar de que la hidrocefalia puede ser enorme. Algunos consultan por crisis epilépticas, y no presentan síntomas ni signos de HIC. Ni en la TC ni en la RM hay indicios de que la hidrocefalia esté en actividad (no tienen trasudado periventricular de LCR como se observa en las hidrocefalias a presión elevada).

El motivo por el cual la hidrocefalia en el momento determinado de su evolución se compensa espontáneamente y la dilatación ventricular se detiene es desconocido. En algunos pacientes, la RM con estudio dinámico del LCR demuestra una comunicación del III ventrículo con las cisternas de la base, lo que hace pensar que se produjo una ventriculostomía espontánea.

En los pacientes con hidrocefalia detenida no procede tomar ninguna medida diagnóstica ni terapéutica adicional, salvo su vigilancia periódica. Se han observado casos de hidrocefalia detenida en los que aparecen trastornos psíquicos y del comportamiento como el primer y único síntoma de su descompensación, que, a veces, se atribuye a un trauma banal. En algunos aparecen síntomas similares a la hidrocefalia a *presión normal*. En otros ocurren signos de sufrimiento medular que indican el inicio de la formación de una siringomielia. Todos estos pacientes mejoran tras la derivación ventricular.

HIDROCEFALIA OCULTA "A PRESIÓN NORMAL" DEL ADULTO

Puede ser idiopática o secundaria a cualquier obliteración ventricular o meníngea que dificulte la circulación y reabsorción del LCR. Cursa con la tríada de apraxia de la marcha, incontinencia de orina y deterioro intelectual. En los casos típicos, la derivación ventricular revierte el cuadro clínico.

ESTENOSIS DEL ACUEDUCTO DE SILVIO

Es responsable del 15% de las hidrocefalias congénitas, suele deberse a una proliferación astrocitaria subependimaria. La etiología viral es la más habitual, y el virus de la parotiditis el más frecuente. Las formas adquiridas son originadas por infecciones, hemorragias o neoplasias intracraneales. No es infrecuente que se asocie a otros procesos, como mielomeningocele, anomalía de Chiari o neurofibromatosis.

Se produce una hidrocefalia triventricular con el cuarto ventrículo pequeño. El volumen de la fosa posterior está reducido. La TC cerebral permite sospechar el diagnóstico, pero la RM tiene la ventaja de que confirma la obliteración del acueducto. En condiciones normales, el LCR circula en el interior del acueducto y en la RM produce una ausencia de señal que permite asegurar que está permeable, mientras que hay una hiperseñal patológica en las obstrucciones, sean glióticas o por otros procesos.

MALFORMACION DE DANDY-WALKER

Es una malformación del cerebelo y IV ventrículo que afecta a uno de cada 30.000 nacidos vivos. Es un defecto del desarrollo del cerebelo producido antes de la diferenciación embriológica de los agujeros de Luschka y Magendie, lo cual provoca una dilatación quística del cuarto ventrículo que llega hasta el conducto medular, asociado todo ello a una hipoplasia de vermis y de los hemisferios cerebelosos, ensanchamiento de la fosa posterior con los senos transversos y tienda del cerebelo elevados, y dilatación del III ventrículo y de los ventrículos laterales. Se añaden anomalías del desarrollo en otras áreas del sistema nervioso central (NSC) en un 65% de los pacientes, tales como agenesia del cuerpo calloso, estenosis del acueducto, heterotopia de la sustancia gris, agiria y polimicrogiria, y en otras vísceras como riñones poliquísticos y coloboma de coroides.

La clínica se caracteriza por la disfunción cerebelosa con o sin signos de hidrocefalia. El diagnóstico diferencial se plantea con el quiste aracnoide de la línea media y la megacisterna magna, en los que no hay

alteración del desarrollo del cerebelo. El tratamiento consiste en una derivación ventriculoperitoneal, y sólo excepcionalmente cistoperitoneal.

MALFORMACIÓN DE CHIARI

Es una anomalía del desarrollo embriológico del encéfalo posterior de la que se conocen cuatro variantes. Las manifestaciones clínicas de las anomalías de Chiari varían en función del tipo anatómico y de la edad del paciente, aspectos a su vez interrelacionados. Muchas anomalías de tipo II y todas las grandes anomalías de tipo III y IV se manifiestan en los niños recién nacidos o a edad temprana, mientras que la mayoría o todas las anomalías de tipo I se diagnostican en jóvenes o adultos.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Se caracteriza por la hernia de las amígdalas cerebelosas y de la parte media del lóbulo inferior del cerebelo en el canal cervical por debajo del nivel del agujero occipital (Fig. 2).

Se encuentran otras anomalías óseas de la charnela craneocervical, como la impresión basilar y la occipitalización del atlas, u otras como escoliosis y espina bífida.

Puede cursar de forma asintomática y encontrarse como un hallazgo casual en las pruebas de imagen. Puede producir un síndrome del agujero occipital y, si se asocia con siringomielia, da lugar a un síndrome centromedular. La RM es la exploración de elección, ya que permite observar la ectopia cerebelosa y la cavidad siringomiélica asociada. El tratamiento consiste en la remodelación quirúrgica de la fosa posterior.



Fig. 2. RMN malformación Chiari tipo 1 e hidrocefalia triventricular.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO II

Además del descenso de las amígdalas cerebelosas hay un desplazamiento caudal del IV ventrículo, y el trocoencéfalo se elonga y deforma en el foramen magnum, a menudo hasta C4-C5. Se asocia con anomalías disráficas, siendo prácticamente constante el mielomeningocele lumbar. La dilatación del sistema ventricular supratentorial, definida por un índice de Evans superior o igual al 0,30, está presente en el 85% de los casos. También puede coexistir con otras alteraciones como escoliosis, hipoplasia del tentorio y anomalías del acueducto de Silvio. La fosa posterior siempre es pequeña y se debe corregir quirúrgicamente.

MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO III

Se caracteriza por existencia de un encefalocele craneocervical en el que parte del cerebelo y su bulbo se hernian.

MALFORMACIÓN DE CHIARI IV

Se define por una hipoplasia cerebelosa y de troncoencéfalo, y se considera una variante de Dandy-Walker.

BIBLIOGRAFÍA

Principios de Medicina Interna, Harrison 17ª Edición

Kulkarni A.V., Rabin D., Drake J.M. *An instrument to measure the health status of children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire*. J Neurosurg Pediatr 2009.

Wills K.E. *Neuropsychological functioning in children with spina bifida and/or hydrocephalus*. J Clin Child Psychol 2005

Chuan WX, Wei W, Yu L. *A randomized controlled study of ultrasound pre-location vs anatomical landmark-guided cannulation of the internal jugular vein in infants and children*. 2005

Kestle J., Walker M. *A multicenter prospective cohort study of the Strata valve for the management of hydrocephalus*. J Neurosurg 2005

Zarrana J.J. *Neurología*. Cuarta Edición