

Capítulo 25 - HIDROCEFALIA EN EL NIÑO

Daniel Palanca Arias, Isabel Cristina Cordeiro Costa, Victoria Caballero Pérez

INTRODUCCIÓN-ETIOLOGÍA

La hidrocefalia consiste en la dilatación de los ventrículos cerebrales por una cantidad excesiva de líquido cefalorraquídeo (LCR) en el interior de la cavidad craneal debido a un desequilibrio entre la producción (papilomas de plexos coroideos fundamentalmente) y la absorción-circulación (procesos expansivos, malformaciones congénitas, hemorragias o infecciones) que genera un aumento de presión intracraneal (PIC).

El LCR circula a través del sistema ventricular y se absorbe en la circulación sistémica.

El volumen total de LCR en neonatos es de unos 50 ml, en comparación con los 130- 150 ml del adulto. La cantidad de producción en adultos es de unos 20 ml/h, siendo menor en los RN y niños pequeños (varía con la edad entre 0,1 y 26,5 ml/hora) y asemejándose en un 65% al total de un adolescente de 15 años a los 2 años de vida.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la hidrocefalia congénita e infantil se ha estimado en torno a 0,48-0,81 por cada 1.000 nacidos vivos y muertos y la prevalencia de las derivaciones del LCR en los EEUU se estimó en más de 125.000.

TIPOS DE HIDROCEFALIA

1- "Hidrocefalia pasiva" o hidrocéfalo "ex vacuo"

Dilatación de las cavidades de LCR por disminución de la masa cerebral.

2- "Hidrocefalia activa"

Como consecuencia de un desequilibrio en la producción, circulación o reabsorción de LCR.

OBSTRUCTIVA O NO COMUNICANTE: mecanismo más común, incluso ante disfunción valvular. La producción de LCR suele ser normal. La obstrucción se produce a nivel de las vías de drenaje (agujero de Monro, acueducto de Silvio o cuarto ventrículo y sus orificios) lo que conlleva la dilatación del sistema ventricular proximal al bloqueo.

ALTERACIÓN DE LA ABSORCIÓN: mecanismo menos común, donde se altera la absorción venosa, por lo general debido a la inflamación de las vellosidades subaracnoideas. Esto da lugar a hidrocefalia comunicante, en el que el sistema ventricular entero se dilata.

EXCESO DE PRODUCCIÓN: causa rara (papiloma funcional plexo coroideo), conduce a la ampliación del sistema ventricular completo.

3- "Hidrocefalia externa idiopática del lactante"

El LCR se acumula en los espacios subaracnoideos, con ventrículos laterales moderadamente dilatados. Destaca un crecimiento rápido del perímetro cefálico (PC) hasta el final del primer año como único síntoma clínico, siendo la evolución natural hacia la resolución espontánea. Es importante descartar otras causas de macrocefalia de peor pronóstico. La velocidad en el PC es el aspecto más importante del seguimiento de estos pacientes.

DIAGNÓSTICO

1- Anamnesis, exploración y pruebas complementarias (pruebas de imagen).

2- Antecedentes familiares de hidrocefalia: orientan hacia un origen congénito malformativo de base genética.

3- Antecedentes personales: infecciones maternas durante la gestación, ecografías prenatales. La prematuridad al nacimiento (<1.500 g) tienen un elevado riesgo de hemorragia intraventricular (HIV), hidrocefalia progresiva y algunos pueden llegar incluso a precisar derivación de la hidrocefalia.

4- Signos de sospecha: en un lactante cuyo PC es muy elevado al nacimiento, o las mediciones seriadas de dichos percentiles indican un crecimiento excesivo. En niños con cefalea severa y clínica de hipertensión endocraneal (HTIC), variando la clínica según la edad del paciente (Tabla 1) y la evolución más o menos aguda de la hidrocefalia.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LAS HIDROCEFALIAS SEGÚN EDAD DE INICIO	
NIÑOS < 2A	
	Macrocefalia (aumento PC)
	Desproporción craneofacial abombamiento frontal, frente prominente.
	Fontanela abombada-tensa
	Diástasis de suturas/venas pericraneales dilatadas
	Ojos en sol poniente (compresión en el cerebro medio, tubérculos cuadrigéminos) /diplopía (afectación III/VI par)
	Irritabilidad somnolencia
	Vómitos
	Retraso psicomotor
NIÑOS > 2A	
	Cefalea
	Vómitos
	Letargia cambios en su personalidad y comportamiento indiferencia y la pérdida de interés
	Estrabismo (endotropía por afectación VI par)
	Edema de papila en fondo de ojo.
	Espasticidad de las extremidades inferiores

Tabla 1. Clínica de las hidrocefalias según la edad.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Son debidas a la distensión ventricular y la PIC aumentada, que al generar presión sobre las diferentes estructuras cerebrales generan una sintomatología variada y no siempre específica que varía según:

1- LOCALIZACIÓN: ventrículos→ataxia, espasticidad; III ventrículo→alteraciones endocrinas, disfunción visual; acueducto→ojos en puesta de sol.

Si la hidrocefalia obstructiva es secundaria a procesos tumorales, dominarán síntomas deficitarios neurológicos que orienten la localización del tumor: ataxia (fosa posterior), asimetrías en la motilidad de miembros, trastornos deglutorios o de lenguaje, anomalías endocrinológicas (tumores de línea media).

2- EDAD: (Tabla 1).

3- EVOLUCIÓN aguda* (náuseas-vómitos, más frecuente el niño mayor de 2-3 años con suturas craneales cerradas) o lenta (retrasos en el desarrollo psicomotor, torpeza motora, dificultades en el aprendizaje y problemas visuales).

La **cefalea**: es causada por la distorsión de las meninges y los vasos sanguíneos. Si es por aumento de la PIC suele ser matutina con náuseas y vómitos. El dolor varía en intensidad y la ubicación puede ser intermitente o persistente. El aumento de la PIC en la fosa posterior a menudo asocia náuseas, vómitos y disminución del apetito. La espasticidad de las extremidades inferiores se puede observar en cualquier momento.

Exploración física (debido al aumento de PIC)

Alteraciones del tronco cerebral (bradicardia, HTA, y cambios en la frecuencia respiratoria).

Aumento del PC en las curvas de crecimiento. Sin embargo, la dilatación de los ventrículos significativa puede ocurrir antes del aumento del PC.

Soplos en la auscultación craneal (niño con macrocefalia): sospechar la existencia de una malformación vascular.

Signos de alarma que precisan actuación urgente e interconsulta a neurocirugía

1- ESTRABISMO: paresia de VI par craneal (uni/bilateral), como expresión de la HTIC

2- ANISOCORIA: por afectación de III par craneal, indicando herniación uncal.

3- TORTÍCOLIS: desviaciones de cabeza a un lado por herniación de amígdalas cerebelosas en tumores de fosa posterior.

DISFUNCIÓN VÁLVULA VENTRÍCULO-PERITONEAL

Sistemas de derivación del LCR: Colocación de un catéter en el que se encuentra una válvula que se abre al alcanzarse una determinada presión. Las derivaciones se denominan según la ubicación del origen de la derivación y la cavidad donde se coloca el extremo distal. El origen habitual es el ventrículo lateral pero puede ser también el espacio subdural, un quiste aracnoideo o el espacio subaracnoideo lumbar. El extremo distal se coloca en la cavidad peritoneal frecuentemente "ventriculoperitoneal" (DVP), pero puede ubicarse en aurícula derecha, cavidad pleural o bulbo de la vena yugular. Ante todo niño portador de VDVP con deterioro clínico, sobre todo si asocia síntomas neurológicos se debe descartar un mal funcionamiento del sistema.

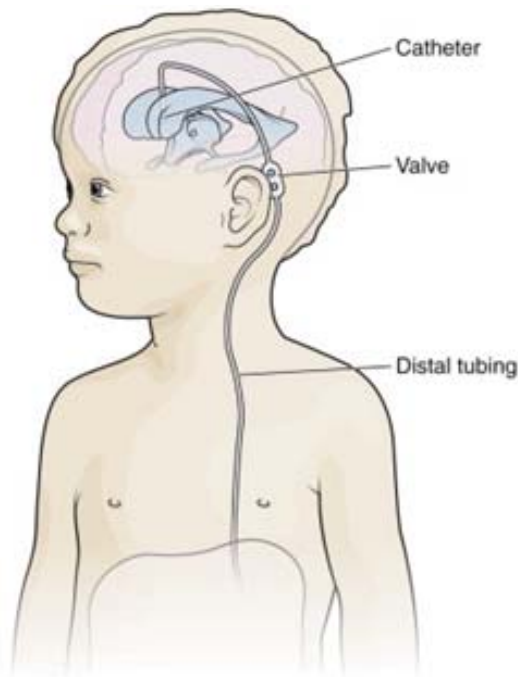


Fig. 1. Válvula de derivación VP.

CLÍNICA Y FACTORES DE RIESGO PARA SOSPECHAR FALLO DE LA DVP

ANAMNESIS "IMPRESINDIBLE"

* Revisar siempre el historial (enfermedad de base y complicaciones asociadas a su enfermedad, tratamientos, fecha última intervención quirúrgica, número de recambios valvulares) y estudios radiológicos previos si fuera posible (fecha última neuroimagen).

* Proceso actual: tiempo de evolución y síntomas.

* Síntomas de HTIC según edad (Tabla 1). La presencia de fiebre puede indicar una infección del sistema (más probable si hay intervención reciente en los últimos 2 meses, sucesivas revisiones de la DVP, colocación < 1 año, afectación del estado general sin foco, mielomeningocele). El germen más frecuente es el Estafilococo epidermidis. Los síntomas más específicos de disfunción valvular son la somnolencia, letargia, irritabilidad, o tumefacción a nivel de la derivación, mientras que otros como la cefalea y los vómitos son mucho más inespecíficos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

* Exploración neurológica completa (Glasgow, pupilas y oculomotricidad, asimetrías motoras, inestabilidad, etc.) que incluya fondo de ojo (no necesario si niño no colabora y síntomas de pocas horas de evolución). La presencia de papiledema (no evidenciado en controles previos) indicará la realización de neuroimagen urgente.

* Palpación del trayecto de la DVP, sobre todo a nivel cervical, y la comprobación de la elasticidad del reservorio nos pueden orientar hacia un problema mecánico-obstrutivo (más frecuente en el extremo proximal o ventricular; por presencia de parénquima cerebral, plexo coroideo, taponamiento proteico o células tumorales). La desconexión tiene más riesgo en la zona de mayor movilidad, como es la zona lateral del cuello. En ocasiones pueden surgir complicaciones abdominales por el catéter distal (obstrucciones intestinales, perforación de vísceras) o si queda corto la longitud al crecer se debe recambiar. Debe evitarse, por lo general, la manipulación del sistema valvular (bombeos o punciones del reservorio).

* Palpación del reservorio en los sistemas que tengan:

Obstrucción proximal (deprimes y tarda mucho en rellenar o persiste deprimido).

Obstrucción distal (no se deprime o difícil de deprimir pero se rellena con facilidad)

COMPLICACIONES A CORTO/LARGO PLAZO

Aproximadamente el 40% de las derivaciones fallan <1 año después de la colocación. A más recambios valvulares mayor probabilidad de complicaciones.

* Infecciones (meningitis, ventriculitis): 5-10%. La mayoría ocurren <6 meses. Puede darse a distintos niveles del trayecto, con el riesgo de diseminación posterior.

* Obstrucción mecánica del sistema, peritonitis, ascitis de LCR/quistes abdominales, hernias inguinales, migración de la derivación al interior de la cavidad abdominal.

COMPLICACIONES TARDÍAS

*Síndromes de hiperdrenaje de LCR: obstrucción del extremo ventricular de la derivación, hematoma subdural, cuarto ventrículo aislado, síndrome de colapso ventricular (SCV) (*Slit ventricle síndrome*) incidencia: 4,2-11,5%: síntomas de HTIC (episodios intermitentes de cefalea, vómitos y grados variables de afectación de la conciencia) en niños portadores de VDP que en la TAC se evidencian unos ventrículos pequeños. Comparar con imágenes previas. El funcionamiento de la derivación suele ser aparentemente normal durante el período previo. Suele ser más frecuente en niños con válvulas de presión baja y que han sido

intervenidos a corta edad, y en hidrocefalias posthemorrágicas o postinfecciosa con más frecuencia. Contactar con Neurocirugía (valorar únicamente la posibilidad de añadir dexametasona 0,5mg/kg/d como alivio previo a la intervención)

* Epilepsia.

ACTUACIÓN EN URGENCIAS

En niños con fontanela abierta: **ECO cerebral**.

Si hay claros síntomas de **HTIC**:

Estabilización inicial.

TAC craneal urgente: comparar si tiene imágenes previas.

Consulta a Neurocirugía: valorar la punción del reservorio** previa a la revisión del sistema en quirófano; en caso de urgencia vital por HTIC aguda o ante posibilidad de ventriculitis o meningoencefalitis. Consultar a Neurocirugía si ha habido cirugías recientes (colocación/revisión/recambio valvular en los 2 últimos meses)

** *Punción del **reservorio*** (Fig. 2): localizarlo por palpación, no rasurar la zona ni aplicar lidocaína local, usar antiséptico e introducir la aguja con suave aspiración, sin forzar. Contraindicaciones: coagulopatía, niños sépticos con foco infeccioso evidente (salvo sospecha de infección del sistema elevada). Complicaciones: infección, HIV. Si el LCR no fluye espontáneamente o tras suave aspiración se debe sospechar obstrucción del catéter. Material necesario: guantes y gasas estériles, antiséptico, tubos para muestra de LCR, aguja palomilla (butterfly) de 25G (es posible a través del catéter que llevan medir la PIC, levantando el catéter de la palomilla en vertical y midiendo su altura).

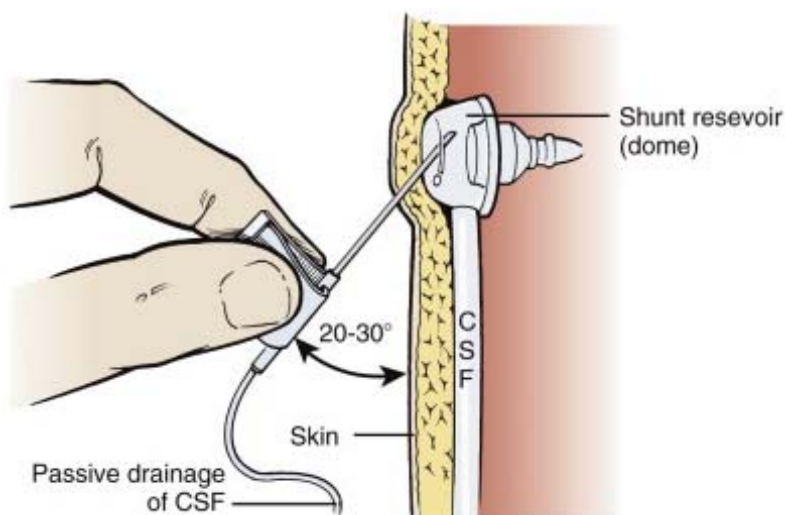


Fig. 2. Técnica de punción de reservorio.

- Si **encefalopatía** aguda/Glasgow <15 valoraremos de entrada traslado e ingreso en UCIP.

Si el niño no impresiona de gravedad con síntomas inespecíficos y buen estado general: (Glasgow 15 y en todo caso somnolencia y/o irritabilidad con cefalea sin focalidad neurológica y vómitos aislados) permanecerá en Unidad de Observación hasta realización de TAC y decisión de traslado por parte de Neurocirugía. Valorar última neuroimagen realizada, etc

Valorar las **siguientes pruebas** tras contactar con neurocirugía:

- Trayecto valvular (TV): radiografías craneal (AP/LAT), torácica-cervical y abdominal): buscando acodamientos, desconexión. Es recomendable realizarlas aunque se haga TAC cerebral o éste sea normal (12).

- ECO abdominal/Rx abdomen para descartar la presencia de obstrucción distal por pseudoquiste de LCR peritoneal (clínica de peritonitis sin fiebre).

- Si fiebre añadida valorar la extracción de LCR del reservorio, (tras TAC cerebral) si es posible.

- Bombeos repetidos de la válvula, especificando el neurocirujano el número de compresiones y frecuencia de las mismas.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

El diagnóstico se confirma mediante técnicas de neuroimagen, que además pueden detectar malformaciones del SNC o tumores asociados. En algunos casos, el diagnóstico se realiza mediante ecografía prenatal.

Ecografía transfontanelar: de elección en RN y en niños con fontanela abierta. Tiene sus limitaciones cuando se trata de valorar estructuras laterales separadas de la línea media.

TAC craneal: valora en conjunto el sistema ventricular, cisternas de la base y espacios subaracnoideos. Evalúa la posición del Shunt.

RM de cerebro: visualiza mucho mejor algunas estructuras como el acueducto de Silvio y el IV ventrículo, así como toda la patología tumoral y malformativa causante de hidrocefalia.

Localización de la obstrucción del flujo de LCR según la dilatación ventricular.

* Estenosis del acueducto: dilatación de ventrículos laterales y III ventrículo. IV ventrículo normal.

* Obstrucción extraventricular: dilatación simétrica de todos los ventrículos.

Punción lumbar (PL): si existe una sospecha de infección que causa aracnoiditis adhesiva o endodermatitis. Contraindicado si hay evidencia de una lesión ocupante de espacio (tumor intracraneal o un absceso cerebral), debido al riesgo de herniación cerebral.

Conclusiones:

Hay que mantener un alto índice de sospecha en la evaluación de los niños con una válvula DVP ya que la presentación de disfunción es muy diversa. Un diagnóstico erróneo puede llevar a secuelas neurológicas permanentes o incluso la muerte.

TRATAMIENTO DE LA HTIC

El primer objetivo es la estabilización cardiopulmonar inicial. Una vez que el niño está estable, realizar la TAC craneal sin contraste.

Tratamiento agudo de la HTIC:

Medidas de primer nivel

* Control de constantes vitales. Mantener oxigenación, ventilación (pCO₂), volemia, temperatura y glucemia adecuadas para prevenir cambios hemodinámicos que afecten a la homeostasis cerebral. (Vasodilatación cerebral = hipercapnia-acidosis/vasoconstricción cerebral = hipocapnia-alcalosis)

* Elevación de cabecera 15-30°

* Evitar agitación y dolor (sedoanalgesia, relajantes musculares)

* Detección y tratamiento precoz de las convulsiones

* Si hay clínica de HTIC:

** Suero salino hipertónico (SSH) (Bolus 2-6 mL/Kg a pasar en 15-20 min); SSH 3% (85ml SSF + 15 ml ClNa 20%) o 7,5% (70ml SSF + 30 ml ClNa 20%).

** Manitol al 20% diurético osmótico (Bolus 0,25-0,5 g/Kg/dosis IV) en 20 minutos. Máx. (10 mg/dosis). Reponer la diuresis con SSF en las siguientes 2 horas. Osm < 320 mOsm/L. Contraindicaciones relativas: Hipovolemia, rotura de BHE. Osm < 360 mOsm/L y Na < 155 mEq/L.

** Hiperventilación moderada (pCO₂ 30-35 mmHg): puntualmente si signos de herniación cerebral. Contraindicaciones: Lesiones isquémicas.

** En caso de disponer de catéter intraventricular: evacuación de LCR 2-10 mL de LCR (no más de 20 mL en adolescentes).

** Intervención quirúrgica urgente por neurocirugía: tratamiento más eficaz y frecuente (válvula DVP derecho frecuentemente, ventriculostomía, extirpación si existe masa): si progresa el deterioro neurológico, para detener la progresión de la hidrocefalia y minimizar daños neurológicos. Ventriculostomía endoscópica: comunicar el sistema ventricular (III ventrículo) con el espacio subaracnoideo (cisternas peritriculares) De elección en niños <1 año, grandes RNPT, con hidrocefalia secundaria a HIV o meningitis (obstructivas). y proteínas elevadas en LCR.

** Corticoides: controvertidos. Útil en edema cerebral vasogénico que envuelve a los procesos expansivos tumorales y en el edema perilesional. Dexametasona 0,25 mg/Kg/dosis/6 horas ev (máximo 4 mg/6h).

Medidas de segundo nivel (HTIC refractaria)

Ingreso en UCIP, hiperventilación intensa ($\text{paCO}_2 < 30$ mmHg), coma barbitúrico, craniectomía descompresiva, EEG continuo.

Otros tratamientos

* Hidrocefalia lentamente progresiva: acetazolamida: 25-100 mg/kg/d (niños de 2 semanas a 10 meses si presentan hidrocéfalo comunicante progresivo) o furosemida: 1mg/kg/d. Ambos descenden la producción de LCR

* Punciones lumbares seriadas: se han usado como medida temporal en RNPT con hidrocefalia posthemorrágica, aunque poco efectivas y con riesgos.

PRONÓSTICO

El resultado de la hidrocefalia depende de la etiología, anomalías y complicaciones asociadas, como la infección. Según algunas series de niños seguidos con hidrocefalia y válvula de derivación VP acuden a la escuela normalmente el 59%, y aquellos con hidrocefalia causada tras infección o HIV son más propensos a necesitar la escuela especial que aquellos con hidrocefalia congénita.

BIBLIOGRAFÍA

- Azcunaga Santibáñez B, Disfunción válvula ventrículo-peritoneal. En: J Benito, S. Mintegui, J. Sánchez. Urgencias Pediátricas. *Diagnóstico y tratamiento*. 5ª edición. Capítulo 10.5. Ergon: 591-596
- Casey AT, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, et al. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 63.
- Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 1998; 43: 294.
- Fernell E, Hagberg G, Hagberg B. *Infantile hydrocephalus epidemiology: an indicator of enhanced survival*. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1994 Mar;70(2): F123-8.
- Frederick K. Korley Roberts. Clinical Procedures in Emergency Medicine, 5th ed. Chapter 60. *Neurologic procedures. Management of increased intracranial pressure and intracranial shunts*.
- Hydrocephalus in Children. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta J editors. *Bradley's neurology in clinical practice*. 6th ed. Philadelphia: Butterworth-Heinemann (Elsevier); 2012. (in press).
- Javadpour M, Mallucci C, Brodbelt A, et al. The impact of endoscopic third ventriculostomy on the management of newly diagnosed hydrocephalus in infants. *Pediatr Neurosurg* 2001; 35: 131.
- Kim TY, Stewart G, Voth M, Moynihan JA, Brown L. Signs and symptoms of cerebrospinal fluid shunt malfunction in the pediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care*. 2006 Jan;22(1): 28-34.
- Lesión encefálica traumática y coma. En: Marcdante K J, Kliegman R M, Jenson H B, Behrman R E. (Ed). *Nelson Pediatría esencial*. 6ª edición. España. Elsevier Saunders 2011. Cap.184. Sección 24: 701.
- Libenson MH, Kaye EM, Rosman NP, Gilmore HE. Acetazolamide and furosemide for posthemorrhagic hydrocephalus of the newborn. *Pediatr Neurol* 1999; 20: 185.
- Muñoz-Santanach D, Trenchs-Sainz de la Maza V, Curcoy-Barcenilla A.I., Navarro R., Luaces-Cubells C., Pou-Fernández J. Diagnóstico de disfunción valvular en la edad pediátrica: valor predictivo de los síntomas y signos clínicos. *Rev neurol* 2009;49: 467-471

- Pitetti R. Emergency department evaluation of ventricular shunt malfunction: is the shunt series really necessary?. *Pediatr Emerg Care*. 2007 Mar;23 (3): 137-41.
- Puche Mira A. *Hidrocefalias - Síndrome de colapso ventricular. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEPED*. Año 2008. Capítulo 26. Disponible en: URL: <http://www.aeped.es/protocolos>.
- Rekate HL. Treatment of Hydrocephalus. In: *Pediatric Neurosurgery*, 3, Cheek WR (Ed), WB Saunders Company, Philadelphia 1994.
- Técnicas y procedimientos más habituales en urgencias de pediatría. Punción del reservorio de un shunt de derivación ventrículo-pritoneal. En: J Benito, S. Mintegui, J. Sánchez Etxaniz. *Urgencias Pediátricas. Diagnóstico y tratamiento*. 4ª edición. Capítulo 4.4. Ergon: 51-54
- Whitelaw A. *Repeated lumbar or ventricular punctures in newborns with intraventricular hemorrhage*. Cochrane Database Syst Rev 2001; CD000216.