

ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

Algunos conceptos de hidrocefalia infantil

* *Dr. Sergio Del Villar P.-M.*

INTRODUCCION

El líquido cefalorraquídeo (LCR) es producido en los ventrículos cerebrales y fluye por ellos al espacio subaracnoideo hasta su reabsorción en las vellosidades aracnoidales del seno sagital superior.

Cualquier lesión que separe las fuentes del LCR de los sitios de reabsorción aumenta el volumen total de LCR. Este aumento determina un aumento de presión del líquido dentro de los ventrículos, que comprime y deforma a la masa encefálica vecina y distiende gradualmente el sistema ventricular.

La dilatación progresiva de los ventrículos, causada por aumento de presión del LCR, es reconocida clínicamente como hidrocefalia.

Aunque conceptualmente existen hidrocefalias por aumento de producción de LCR —casos muy excepcionales de tumores de los plexos coroideos—, su extrema rareza permite prescindir de ellos en la discusión que sigue.

Así, la hidrocefalia es una condición patológica de etiologías variadas, cuyo factor común es la obstrucción de la vía de flujo normal del LCR, sea dentro de los ventrículos o en las cisternas subaracnoideas, o incluso en las propias vellosidades aracnoidales. Esto incluye el concepto de dilatación ventricular a través del aumento en la presión del LCR, que puede ser de grado variable (1).

Además, en el feto o niño menor, cuyas suturas craneanas están abiertas, la hidrocefalia provoca crecimiento exagerado del cráneo, lo que ha sido tradicionalmente la base del diagnóstico.

Conviene considerar, por contraste, que una lesión primaria del parénquima cerebral, que lo destruya y retraiga, puede cau-

sar aumento de tamaño ventricular, pero nunca aumento en la presión del LCR. En tal caso, no hay hidrocefalia, sino una reducción primaria de la masa encefálica en que el crecimiento ventricular es un hecho secundario, que permite ilustrar la importancia de los conceptos en el diagnóstico.

La aparición de variados métodos no invasivos para conocer la forma y tamaño de ventrículos cerebrales (ecografía, tomografía axial computada (TAC) y pronto resonancia nuclear magnética) da abundante información precoz, y a veces cambiante, que puede confundir si los conceptos no son muy claros.

La causa de la hidrocefalia es, en cada caso, una noxa sobre el sistema nervioso central (SNC), que genera por sí misma un daño de grado variable. Pero la hidrocefalia, según aparece y evolutivamente progresa, añade per se otro daño sobre el SNC, que depende de varios factores cuyo conocimiento orienta el diagnóstico y la oportunidad terapéutica, cualquiera sea su causa. En estos factores se ha tratado también de fundamentar el pronóstico funcional de cada caso de hidrocefalia, lo que explica la discusión de los puntos que siguen.

Aumento de tamaño de la cabeza

La medición del perímetro craneano es una de las variables antropométricas más importantes en pediatría. Considerando su variabilidad individual y comparándola a peso y talla, ella permite la determinación fácil del aumento exagerado de tamaño craneano. Debe tenerse presente que el aumento de tamaño de la cabeza por encima de los límites máximos normales —macrocefalia— corresponde en un tercio de los casos a aumento del tamaño encefálico sin dilatación ventricular, ni hipertensión intracraneana. Lorber (2) comunicó en 1981 el estudio de 557 niños atendidos por aumento de tamaño craneano por encima de los límites normales. En 173 el estudio

* *Departamento de Neurología y Neurocirugía, Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.*

mostró presión intracraneana normal y la TAC cerebral los clasificó preferentemente como megalencefalia primaria con aumento del tamaño cerebral y ventrículos de tamaño normal o pequeños sin patología demostrada; además, ellos presentaron un desarrollo psicomotor de caracteres normales, manteniendo mediciones de perímetro craneano por encima de lo normal y su frecuencia en esta serie fue de 31^o%. En el 69^o% con aumento de tamaño de la cabeza e hipertensión intracraneana (HIC), se encontraron hidrocefalias, pero también quistes meníngeos, tumores, hematomas subdurales y otras causas.

Aumento de volumen ventricular

Aunque la mayoría de los niños con ventrículos cerebrales de tamaño aumentado resultan portadores de hidrocefalia, también puede haber ventrículos grandes por atrofia cerebral, porencefalia, post-infarto cerebral u otras causas, sin hipertensión intracraneana, en las cuales una derivación del líquido cefalorraquídeo agregaría morbilidad sin aportar mejoría. Esto pone en duda el diagnóstico de hidrocefalia basado en ventrículos grandes en una medición única, especialmente si existe asimetría ventricular con aumento de tamaño de sólo uno de ellos. En 1965, Emery (3) comunicó que una derivación del líquido cefalorraquídeo puede disminuir el volumen ventricular crónicamente dilatado, engrosando la sustancia blanca, pero que la histopatología muestra una sustancia blanca esponjosa con componente astrocítico aumentado, y en 1972, Weller (4) demostró que esta forma anatómo-patológica se asociaba a retardo mental.

En 1968, Lorber (5) trató de determinar la influencia de la dilatación ventricular y el consiguiente adelgazamiento del manto cerebral con el rendimiento de la terapia con válvula a largo plazo. En su trabajo mostró sorprendentes resultados.

Así, por ejemplo, un niño con adelgazamiento del manto cerebral a un espesor de 2 mm., entre el ventrículo y las meninges, podía tener un buen desarrollo y un cociente intelectual (C.I.) de 102 a los 11 años de edad, si era operado precozmente. En hidrocefalias congénitas el mejor resultado se obtenía en los niños operados en las primeras semanas de vida, sin importar cuán grandes fueran los ventrículos, ni cuán delgado el manto cerebral que los envolvía. Eso lo llevó a concluir que el aumento de tamaño ventricular, aún el más grave, no es diagnóstico, ni determina el pronóstico de la hidrocefalia tratada.

En 1971, Holtzer y Col (6) concluyeron que, aunque ventrículos más dilatados corresponden a hidrocefalias de mayor evolución en el tiempo y, en general, llevan a C.I. más bajos, la inteligencia normal es compatible con ventrículos de cualquier tamaño. En el mismo sentido apuntan los trabajos de Raimondi (7) de 1974, y el de Rubin y Hochwald (8,9) de 1972, que estudiando el efecto de la hidrocefalia grave en el tamaño y el número de células cerebrales, demostraron que lo primariamente afectado es la sustancia blanca, sin pérdida celular significativa.

Secuencia del daño cerebral causado por la hidrocefalia

Varios modelos de hidrocefalia experimental permitieron establecer una secuencia en los cambios histopatológicos cerebrales provocados por una hidrocefalia. Fishman y Greer (10) en 1963, y Weller y Shulman (4) en 1969 y 1972, encontraron que la hidrocefalia no afecta a la corteza cerebral, sino a la sustancia blanca subependimaria que rodea los ventrículos cerebrales. En las primeras horas de instalada una hidrocefalia aparece ruptura del epéndima y edema intersticial de la sustancia blanca periventricular. Días más tarde

aparece daño en los axones, que se elongan, luego se fragmentan y, en el curso de semanas, aparecen astrocitosis cicatrizal y microglia fagocitaria. Ellas disminuyen la cantidad de axones elongados y fragmentados en sustancia blanca, hay gliosis cicatrizal y desaparece el edema.

Pronto se aplicó esta secuencia a la hidrocefalia infantil. Weller y Shulman (4) en 1972 reportaron biopsias de sustancia blanca en niños hidrocefálicos al momento de instalarles válvulas. Luego observaron el curso clínico y los rendimientos intelectuales de esos niños, comparándolos con los resultados de la microscopía electrónica inicial de la sustancia blanca. Ilustraron su comunicación con ejemplos en casos de grave hidrocefalia neonatal con manto cerebral reducido a 4 mm. de espesor, atendiendo a la variación de tiempo durante el cual estuvieron sometidos a la hipertensión del LCR y la dilatación ventricular. En un caso en que la hidrocefalia había durado sólo una semana, histopatológicamente se encontró edema de sustancia blanca, presentando ese niño desarrollo normal sin déficit neurológico a los dos años y medio de vida. En otro caso, con más de un mes de evolución de la macrocefalia, la biopsia de sustancia blanca no mostró edema, pero sí astrocitosis de la sustancia blanca; hubo retraso de desarrollo y a los 3 años de edad cronológica, la edad intelectual del niño era de un año.

Casi simultáneamente, Selker y Col (11) afirmaron que la duración de la hipertensión intracraneana tenía mayor valor pronóstico que el grosor del manto cerebral y que la obstrucción de la válvula ya instalada tenía consecuencias adversas si no se reparaba pronto.

Epstein, Rubin y Hochwald (12) demostraron con tomografía axial computarizada (T.A.C.) cerebral la rápida disminución del tamaño ventricular en las horas siguientes a la instalación de una válvula. Esta permitía la reexpansión del

cerebro deformado por una hidrocefalia neonatal y la recuperación de la citoarquitectura del manto cerebral si se operaba antes de tres semanas de instalada la hidrocefalia clínica.

En conclusión, la dilatación ventricular por hipertensión del LCR lesiona esencialmente la sustancia blanca, elongando y fragmentando axones mientras se edematiza. Corregida la condición patológica en plazos breves que no superen las ocho semanas, se logra restitución anatómica con recuperación funcional.

Por el contrario, mantenida la condición por plazos mayores, aparece astrocitosis de la sustancia blanca, y la corrección quirúrgica reduciendo el tamaño de los ventrículos, deja un grado variable de déficit funcional.

¿Puede una hidrocefalia compensarse sin haber sido operada?

Por largo tiempo se han conocido casos de hidrocefalia en que, luego de hecho el diagnóstico, cesa el crecimiento craneano y el cuadro clínico mejora sin haber sido operado. Eso fue llamado hidrocefalia "detenida" y sólo debe considerarse así si la presión del LCR disminuye, prosiguiendo el desarrollo intelectual en forma paralela a la edad cronológica. Este concepto fue discutido por un tiempo, pero la ecografía cerebral, frecuente en el período neonatal, al demostrar las fluctuaciones del tamaño ventricular en el desarrollo, apoyó la idea clásica de amplitud y suficiencia de las vías del líquido cefalorraquídeo por cisternas subaracnoideas, que son dilatadas por el paso del LCR en las primeras semanas de vida.

Existe una forma de hidrocefalia normotensiva infantil, que no debe confundirse con la anterior, donde la presión del LCR se eleva intermitentemente, dando

una gradiente de presión entre los ventrículos y el parénquima cerebral. Así causa el crecimiento gradual de los ventrículos cerebrales, junto a paulatina pérdida de sustancia blanca cerebral, que lleva a deterioro neurológico. Esta secuencia puede detenerse (al reconocerla por T.A.C. cerebral seriada o por medición prolongada de la presión intracraneana) instalando una válvula de derivación que elimine los episodios de hipertensión (13, 14).

La importancia en diferenciar la hidrocefalia detenida de la normotensiva ha sido destacada por varios autores. O'Brien (15) señala que una hidrocefalia secundaria a obstrucción subaracnoidea por sangramiento puede detenerse espontáneamente. Un lactante que se presenta con moderado crecimiento ventricular, fontanela anterior deprimida y crecimiento craneano lento, debe ser examinado a diario y luego semanalmente, en busca de signos de hipertensión intracraneana. Si la fontanela anterior permanece deprimida y el perímetro craneano sigue una curva de crecimiento normal, la T.A.C. cerebral se repite mensualmente, alejando gradualmente los controles para llegar a certificar la condición de mejoría clínica del niño junto a reducción gradual del tamaño ventricular en ausencia de hipertensión intracraneana permanente o esporádica.

No puede diagnosticarse detención de la hidrocefalia, si hay retraso del desarrollo neurológico o aumento en la velocidad de crecimiento craneano o ventricular.

La hidrocefalia detenida, debidamente confirmada, explica la prudencia con que debe considerarse una dilatación ventricular incipiente y hace aconsejable seguir tales casos por períodos breves, que no superen cuatro a seis semanas, durante los cuales el eventual daño histopatológico será reversible.

Indicaciones quirúrgicas de la hidrocefalia

Naturalmente es mucho mejor intervenir directamente sobre la lesión causal de la hidrocefalia, cuando tal posibilidad existe. Sin embargo, la frecuencia de lesiones directamente resecables es baja.

En la gran mayoría de los casos de hidrocefalia, especialmente infantil, el tratamiento consiste en la instalación de una válvula de derivación externa, de ventrículo a peritoneo, excepcionalmente a corazón u a otra cavidad corporal. Las válvulas fallan por obstrucción o malfunción y suelen infectarse. Esto significa revisiones quirúrgicas a veces múltiples y morbilidad y mortalidad alejada.

El momento en que el diagnóstico es se-

TABLA 1.

RESULTADOS DE HIDROCEFALIA MANIFIESTA AL NACER OPERADAS CON INSTALACION DE VALVULA

	SEGUIMIENTO Promedio	Nº Casos	SOBREVIVEN o/o		C.I. NORMAL
MEALY 1973	3-15 años 7 años	34	15	44°/o	5 (33°/o)
MC CULLOUGH 1982	1-16 años 6 años	37	32	86°/o	17 (53°/o)

guro y se decide intervenir quirúrgicamente, varía con las circunstancias. A continuación se enumeran algunas:

1. En el recién nacido con hidrocefalia manifiesta se instala una válvula lo antes posible. Se considera hidrocefalia manifiesta a la hidrocefalia con cráneo de tamaño mayor al percentil 98 al momento de nacer. Esto es, perímetro de 36 cm. en niñas y 37 cm. en niños (16, 17). Mealy y col. (16) y Mc Cullough y col. (17) estudiaron la sobrevida y el rendimiento intelectual de niños con hidrocefalias manifiestas y graves al momento de nacer. Ambas series incluyeron casuísticas similares en edad, período de seguimiento y cantidad total de casos (Tabla 1).

Nótese que la sobrevida y la incidencia de C.I. normal en niños operados fue mejor en la serie de Mc Cullough en 1982. En ese trabajo, como también en nuestra experiencia (18), el cambio podría ser secundario a la mejor calidad mecánica de las válvulas empleadas, cambios en la técnica quirúrgica (menor incidencia de obstrucción o infección valvular) y una mejor experiencia para diagnosticar la falla de la válvula. Esto último permite revisar programadamente la válvula y mantener controlada la enfermedad. También la infección valvular se trata con mejores antibióticos y el control pediátrico periódico permite detectar oportunamente las fallas de sistema valvular.

En caso de diagnóstico ecográfico prenatal no hay por ahora evidencias de mejoría en el pronóstico con los intentos de tratamiento intrauterino. En cambio, se ha podido determinar el grado, antigüedad y proyección de la hidrocefalia para decidir el fin del embarazo, cuando la viabilidad del niño lo permita, e instalar una válvula ventrículo-peritoneal definitiva.

2. Hidrocefalias de aparición post-natal.

Inicialmente se estudia su posible etiología. Se evalúa tamaño ventricular y velocidad de progresión por ecografía o T.A.C. cerebral, así como el grado de hipertensión intracraneana y la condición clínica del niño. Así se determina una de las tres condiciones siguientes:

- a) detención de la hidrocefalia, en cuyo caso los ventrículos disminuirán de tamaño y habrá mejoría clínica. Esta forma es menos frecuente y se observa especialmente en los casos secundarios a una hemorragia subaracnoidea. La prudencia permite esperar 3 a 6 semanas, según los datos obtenidos de la hidrocefalia experimental y de la biopsia de sustancia blanca reportadas en la literatura;
 - b) en los casos más benignos con presión levemente aumentada en la fontanela y aumento de tamaño lento y gradual de los ventrículos, se puede esperar que el tamaño craneano sobrepase el percentil 98, según las tablas antropométricas. En una espera dentro del plazo de 3 a 6 semanas, no se agregará mayor daño cerebral;
 - c) si hay hipertensión intracraneana grave, o si la velocidad de dilatación ventricular es rápida, se suspende la observación y se instala la válvula.
3. En la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular o subependimaria del prematuro con síndrome de distress respiratorio, el pronóstico es malo. La grave lesión cerebral hemorrágica, previa a la hidrocefalia per se, lo ensombrece. El LCR ventricular es intensamente hemorrágico y con elevado contenido de proteínas, por la destrucción de masa encefálica (sobre 2 gr. o/o). Esto obstruye toda válvula. Se pueden efectuar punciones ventriculares seriadas cuando la presión de la fontanela se eleve, y esperar que pase la proteinorraquia para instalar válvula.
4. Si en un caso de hidrocefalia se sospe-

cha o existe infección meníngea, no conviene operar hasta aclararlo y tratar la infección primero.

5. También cabe considerar la indicación quirúrgica en niños ya operados. En ellos, la operación de instalar una válvula para derivar el LCR no es siempre la solución definitiva. Su seguimiento muestra que excepcionalmente ellos pueden llegar a no necesitar la válvula. Esto, según Lorber y Pucholt (19) ocurre en no más del 17% de 300 niños seguidos por 11 años. La gran mayoría depende del correcto funcionamiento del sistema de derivación, y si presentan obstrucción o infección valvulares se diagnostican y tratan pronto (18).

El mayor cuidado en los controles periódicos debe ponerse en detectar las formas de "malfunción" valvular, clínicamente similares a la "hidrocefalia normotensiva". Consisten en detención o retraso de desarrollo psicomotor, junto a dilatación ventricular gradual en ausencia de signos clínicos claros de hipertensión intracraneana. En esos casos, la hipertensión intracraneana es moderada e intermitente y la indicación de revisar quirúrgicamente la válvula es perentoria. A menudo esto se resuelve instalando una nueva válvula que trabaje a una presión menor; otras veces se encuentra obstrucción parcial en las conexiones del sistema, cuya corrección alivia la malfunción valvular.

6. Hay circunstancias en las que el pronós-

tico se ensombrece por acompañarse la hidrocefalia de otras graves malformaciones, cuyo pronóstico independiente es también muy reservado (tetralogía de Fallot, fístulas tráqueo-esofágicas, paraplejas, etc.). En otros casos la gravedad de una hidrocefalia extrema y su antigüedad intrauterina supera con mucho los plazos de daño cerebral reversible, obstaculizando un resultado aceptable. En tales casos, se suele dudar de indicar el tratamiento quirúrgico, pero la sobrevida del niño en condiciones precarias y con aumento grave del tamaño craneano debe hacer reconsiderar una intervención quirúrgica con intención no curativa, sino paliativa cosmética, antes que permitir monstruosas deformaciones.

Todas las series de la literatura destacan una tendencia gradual a la obtención de mejores resultados, según se perfeccionan los dispositivos correctores y se amplía la experiencia. Esto alcanza a la mejor sobrevida y rendimiento intelectual a largo plazo. En 1969, Laurence y Coates (20) estudiaron a 70 jóvenes y niños operados años antes por hidrocefalia, encontrando en un 44% C.I. bajo 70. En 1981, en 78 casos estudiados por Dennis y col. (21), este porcentaje había bajado a un 4%. Estos datos, también observados en nuestro medio, afirman el tratamiento decidido de los niños hidrocefálicos y permite ser optimista en el manejo futuro de esta enfermedad.

REFERENCIAS

1. Ingraham FD., Matson DD.: Neurosurgery of infancy and childhood. Charles C. Thomas Publ., Springfield, III, 1954.
2. Lorber J. Priestley BL.: Children with large heads. *Develop. Med. Child. Neurol.* 23: 494-504, 1981.
3. Emery JL.: Intracranial effect of long-standing decompression of the brain in children with hydrocephalus and meningomyelocele. *Develop. Med. Child. Neurol.* 7: 302-309, 1965.
4. Weller RO., Shulman K.: Brain damage in infantile hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 36: 255-265, 1972.
5. Lorber J.: The results of early treatment of extreme hydrocephalus. *Develop. Med. Child. Neurol.* (Supp. 16): 21-29, 1968.
6. Holtzer GJ., De Lange SA., Orbaan IJ., Gelsema R.: Mental condition and ventricular size in arrested hydrocephalus: an analysis of 29 shunt-independent children. *Develop. Med. Child. Neurol.* 13 (Supp. 25): 30-43, 1971.
7. Raimondi AJ., Soare P.: Intellectual development in shunted hydrocephalic children. *Am. J. Dis. Child.* 127: 664-671, 1974.
8. Rubin RC., Hochwald G., Liwnicz B., Tiell M., Mizutani H., Shulman K.: The effect of severe hydrocephalus on size and number of brain cells. *Develop. Med. Child. Neurol.* 14 (Supp. 27): 117-120, 1972.
9. Rubin RC., Hochwald GM., Tiel M., et al: Hydrocephalus III. Reconstruction of the cerebral cortical mantle following ventricular shunting. *Surg. Neurol.* 5: 179-183, 1976.
10. Fishman RA., Greer M.: Experimental obstructive hydrocephalus. *Archives of Neurology* 8: 156, 1963.
11. Selker RG., Steward M., Cairns N., Chalub E.: Mental development in hydrocephalics. *Develop. Med. Child. Neurol.* 13 (Supp. 25): 135, 1971.
12. Epstein F., Rubin RC., Hochwald GM.: Restoration of the cortical mantle in severe hydrocephalus. *Develop. Med. Child. Neurol.* 16 (Supp. 32): 49-53, 1974.
13. Schick RW., Matson DD.: What is arrested hydrocephalus? *J. Pediatr.* 58: 791, 1961.
14. Milhorat TH.: Hydrocephalus and the cerebrospinal fluid. Williams & Wilkins, Baltimore, 1972.
15. O'Brien MS.: Hydrocephalus in children. En "Neurological Surgery", ed. JR. Youmans, 2nd. ed. vol. 3: 1381-1422, 1982.
16. Mealy J., Jr., Gilmor RL., Bubb MP.: The prognosis of hydrocephalus overt at birth. *J. Neurosurg.* 39: 348-354, 1973.
17. Mc Cullough DC., Balzer-Martin LA.: Current prognosis in overt neonatal hydrocephalus. *J. Neurosurg.* 57: 378-383, 1982.
18. Del Villar S., Miranda MC.: El tratamiento de la hidrocefalia infantil. Experiencia en 80 casos. *Rev. Chil. Neuropsiquiatría* 21: 323-327, 1983.
19. Lorber J., Pucholt V.: When is a shunt no longer necessary? *Z. Kinderchir.* 34-4: 327-329, 1981.
20. Laurence KM., Coates S.: The natural history of hydrocephalus. Detailed analysis of 182 unoperated cases. *Arch. Dis. Child.* 37: 345-362, 1962.
21. Dennis M., Fitz CR., Netley CT., Sugar J. et al. The intelligence of hydrocephalic children. *Arch. Neurol.* 38: 607-615, 1981.

