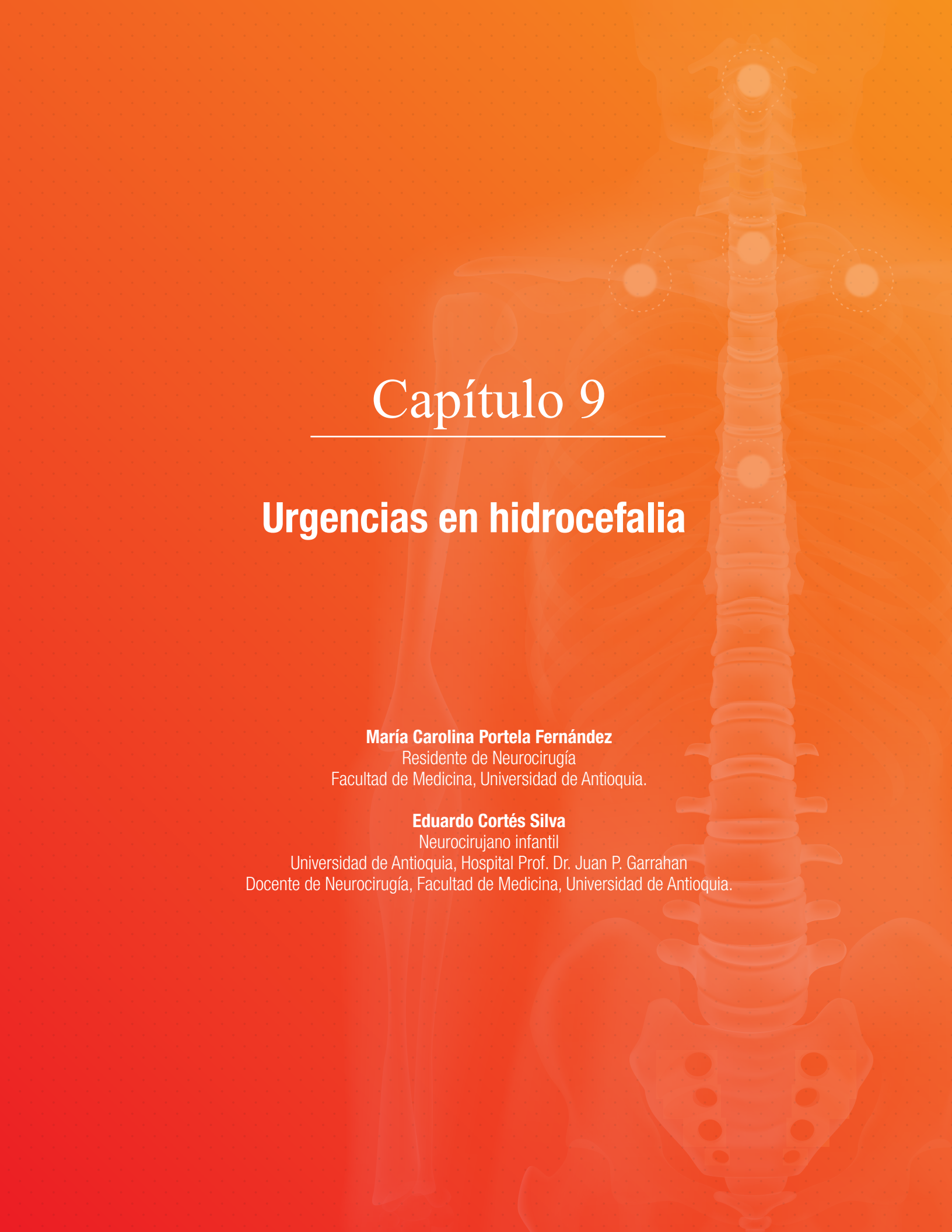




Capítulo 9

Urgencias en hidrocefalia

María Carolina Portela Fernández

Residente de Neurocirugía
Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Eduardo Cortés Silva

Neurocirujano infantil
Universidad de Antioquia, Hospital Prof. Dr. Juan P. Garrahan
Docente de Neurocirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia.

Introducción

La hidrocefalia es un síndrome caracterizado por alteraciones del flujo de líquido cefalorraquídeo que aparecen como una manifestación común de múltiples enfermedades que afectan al cerebro (1). Es relevante en población pediátrica pues hasta el 55 % de todas las hidrocefalias son de origen congénito (2), sin embargo, esta puede debutar en cualquier momento de la vida. Para el médico de atención primaria es fundamental estar familiarizado con las formas de presentación aguda de este síndrome, tanto en su debut como en otras condiciones de índole urgente o emergente que pueden aparecer en el curso de la enfermedad. Si bien el enfoque de este texto será pediátrico, dado que la presentación de la hidrocefalia es más frecuente en esta edad, la mayoría de estos conceptos básicos son aplicables también a la clínica del adulto con hidrocefalia aguda o sus complicaciones urgentes.

Definición y conceptos básicos de la hidrocefalia

Ha existido una heterogeneidad en la definición de la hidrocefalia, en parte porque existen aspectos de su fisiopatología que aún no se han logrado esclarecer. El concepto más aceptado hoy en día describe a la hidrocefalia

como un proceso de distensión ventricular activo, resultado de un paso inadecuado del líquido cefalorraquídeo desde su sitio de producción hasta su punto de absorción a la circulación sistémica (1). Es importante recordar, no obstante, que existen situaciones en las que esta distensión ventricular no es tan fácil de apreciar en imágenes (por ejemplo, en el caso del síndrome de ventrículos rígidos) o en los que una aparente dilatación del sistema no es debida a un proceso activo de distensión (como en la ventriculomegalia exvacuo, que no constituye en sí un cuadro de hidrocefalia): No todos los ventrículos agrandados son hidrocefalia ni todos los ventrículos de tamaño usual son “normales”. Este es un concepto importante en el diagnóstico y seguimiento.

La hidrocefalia entonces puede ser resultado de problemas en la secreción, paso del líquido a través de los segmentos anatómicos del sistema ventricular o de las cisternas subaracnoideas, o a nivel de las granulaciones aracnoideas y otras estructuras venosas encargadas de su absorción a la circulación sistémica. En este orden de ideas, la clasificación propuesta por el grupo de Rekate en el 2009 es la más utilizada pues permite no solo definir si se trata de una hidrocefalia con obstrucción al flujo de líquido cefalorraquídeo o no, sino que además permite proponer tipos de manejo para esta según la etiología. Se resume dicha clasificación en la **Tabla 1**.

Sitio de obstrucción	Patología	Tratamiento
Ninguno	Papiloma de plexo coroideo	Resección
Foramen de Monro	Tumor, anomalías congénitas, simetría ventricular post-derivación	Resección, fenestración del septo pelúcido, derivación ventricular
Acueducto de Silvio	Lesiones congénitas, tumor, compresión extraventricular	Tercerviculostomía endoscópica (TVE), derivación ventricular
Tractos de salida del IV ventrículo	Meningitis crónicas, malformación de Chiari tipo II	TVE, derivación ventricular
Cisternas basales	Hemorragia subaracnoidea, meningitis	TVE, derivación ventricular, derivación espinal-tecal
Granulaciones aracnoideas	Hemorragia o infección	Derivación ventricular o tecal
Circulación venosa	Anomalías de base de cráneo, cardiopatía congénita	Derivación ventricular o tecal, tratamiento de anomalía vascular

Tabla 1. Clasificación de la hidrocefalia según sitio de obstrucción. Adaptado de (1)

Urgencias en hidrocefalia

También es importante tener en cuenta las causas posibles de la hidrocefalia a la hora de enfocar al paciente con hidrocefalia que se presenta en forma aguda, sea como debut de la enfermedad o por alguna de sus complicaciones. Se resumen las etiologías más frecuentes de la hidrocefalia en la **Tabla 2**. La etiología del cuadro también varía según la región geográfica: son más frecuentes las causas asociadas a la prematurez en países desarrollados, mientras que en países en vías de desarrollo son más frecuentes las causas infectocontagiosas (3).

El diagnóstico de la hidrocefalia se basa en la presentación clínica del paciente y se apoya en los hallazgos por imagen que permiten elaborar una hipótesis sobre el mecanismo fisiopatológico y su causa probable. A su vez, la presentación clínica dependerá de la edad del paciente y la velocidad de instauración de la enfermedad; es más ruidosa la presentación en pacientes con suturas craneales cerradas y en casos de instauración rápida de la enfermedad (3–5), como se resume en la **Tabla 3**.

Hidrocefalia congénita

- Estenosis acueductal
- Malformaciones: malf. de Chiari, sínd. de Dandy-Walker, defectos del tubo neural
- Hemorragia de matriz germinal
- Infecciones perinatales (TORCH), enf. metabólicas, entre otros

Hidrocefalia adquirida

- Meningitis bacteriana
- Hemorragia intraventricular
- Lesiones con efecto de masa (directo o indirecto)
- Aumento de la presión venosa (trombosis, deformidad de base de cráneo)
- Trauma, entre otras

Tabla 2. Causas de hidrocefalia en pediatría. Adaptado de (1,4,5).

Pacientes con suturas abiertas (<2 años)	Pacientes con suturas cerradas (>2 años)
- Crecimiento del perímetro cefálico (PC), que cruza percentiles previos - Tensión y abombamiento de la fontanela - Diástasis de las suturas - Síndrome de hipertensión endocraneal (HIC): Irritabilidad, emesis, alteraciones de los movimientos oculares (IV y VI pares craneales) y alteraciones del estado de conciencia variables	- Síndrome de HIC: Cefalea, náuseas y emesis, alteraciones de la función oculomotora, papiledema (especialmente en casos de larga data), y por último, alteraciones del estado de conciencia (casos agudos o con descompensación). - Alteraciones en el rendimiento escolar (evolución subaguda a crónica). - Alteraciones en la coordinación motriz, a veces descrita como “torpeza” al caminar o jugar (evolución subaguda a crónica).

Continúa en la siguiente página.

- Retardo o retroceso en el neurodesarrollo
- Ingurgitación de las venas del cuero cabelludo

Tabla 3. Presentación clínica de la hidrocefalia. Adaptado de (1,3,5,6).

Hidrocefalia aguda

Este es el cuadro clínico que se presenta en forma abrupta, particularmente cuando existe una etiología que produce un bloqueo rápido del flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) hacia su sitio de drenaje, bien sea al interior del sistema ventricular (como en tumores de crecimiento rápido, hemorragia intraventricular, neurocisticercosis intraventricular, algunos tipos de compromiso infeccioso del grupo TORCH) o al exterior de este, en las cisternas subaracnoideas (hemorragia subaracnoidea, meningitis bacteriana o tuberculosa, neurocisticercosis, entre otros). La presentación clínica es ruidosa, con signos y síntomas de síndrome de hipertensión endocraneal (HIC) asociados en forma variable a irritabilidad, cefalea, emesis y alteraciones del estado de conciencia (7), lo cual se puede asociar además a aumento rápido del perímetro craneal en menores de 24 meses dado que aún tienen las suturas craneales patentes (5). Es importante tener un alto índice de sospecha para solicitar estudios de imagen que permitan confirmar la sospecha de hidrocefalia y con ello instaurar un tratamiento rápido, en cuyos casos la tomografía axial computada (TAC) de cráneo es una buena opción inicial por la facilidad en obtener las imágenes, costo y disponibilidad (8).

Disfunción de sistemas de derivación ventricular a cavidad

La disfunción de los sistemas de derivación ventrículo-peritoneal (DVP) o a otras cavidades es uno de los principales motivos de consulta a servicios hospitalarios en los pacientes que tienen estos sistemas implantados, pues entre el 40-50 % de ellos tendrán problemas que requieran cirugías de revisión o de cambio del implante en el primer año postoperatorio (3,9,10), y hasta el 70 % de los sistemas puede haber presentado disfunción a 12 años de su implantación (7). La disfunción puede o no estar asociada a infección (11), y su presentación clínica puede ser larvada (especialmente en

cuadros de disfunción transitoria, parcial, o en pacientes que no dependen por completo de la derivación), o aguda y florida (en el caso de disfunción completa del sistema en un paciente dependiente de la derivación): en este caso se hará evidente el cuadro de hipertensión endocraneal con cefalea, emesis, cambios variables del estado de conciencia e inclusive signos de disfunción del tallo (como cambios pupilares o del patrón respiratorio) en casos ya extremos (4,7,12).

La disfunción del sistema de derivación puede deberse a obstrucción mecánica (más frecuentemente proximal), desconexión del sistema, migración de sus componentes o daños estructurales del sistema en sí (12,13), como se describe en la **Tabla 4**. El diagnóstico se hace mediante los hallazgos clínicos y paraclínicos, no obstante, se requiere un alto índice de sospecha, así como también es importante tener en cuenta las observaciones aportadas por los cuidadores principales en comparación con episodios previos de disfunción, si los hay, ya que algunos estudios sugieren que estos llegan a tener una sensibilidad aceptable a la hora de detectar un nuevo cuadro de disfunción (7,13). Aquí el papel del médico de atención primaria y de urgencias es fundamental, ya que del diagnóstico temprano y su remisión oportuna depende el pronóstico de estos pacientes.

Tipo de disfunción	Hallazgos clínicos	Hallazgos por imagen
Obstrucción proximal	- Reservorio de la válvula colapsado o con llenado lento al bombear. - Síntomas y signos de HIC variables.	- Catéter en contacto estrecho con parénquima o plexo coroideo. - Dilatación ventricular y edema transependimario variables.
Obstrucción distal	- Reservorio de la válvula firme, sin vaciado al bombear. - Síntomas y signos de HIC variables. - Si la colección en cavidad o pared abdominal cursa con masa y dolor abdominal asociados.	- Ocasionalmente se observa catéter distal fuera de la cavidad abdominal (en pared) o al interior de una colección intraabdominal. - Puede haber migración de componentes distales del sistema.
Desconexión del sistema	- Ocasionalmente se logra palpar el sitio de desconexión. - Colección de LCR que diseca tejido subcutáneo.	- Se observa la desconexión del sistema en la serie radiológica de DVP, ya que los componentes son radio-opacos.
Daño estructural del sistema	- Fractura del catéter (generalmente distal): Similar a desconexión. - Daño del mecanismo valvular: Sospecha clínica al no lograr reprogramar o por hallazgos intraoperatorios.	- Fractura del sistema evidente en las Rx. - Intentos de reprogramación de la válvula sin lograr cambiar su valor (visible en Rx de cráneo).
Migración de componentes del sistema	- No se logra palpar el componente correspondiente en el sitio habitual. - Se visualiza catéter distal a través de orificios (ano, uretra, etc.). - Puede haber colecciones o perforación de vísceras, según sitio de migración.	- Se evidencia posición anómala en imágenes diagnósticas (TC, Rx).

Tabla 4. Disfunción de los sistemas de derivación ventricular. HIC: Síndrome de hipertensión endocraneal; LCR: líquido cefalorraquídeo; DVP: Derivación ventrículo-peritoneal; Rx: rayos X; TC: tomografía. Adaptado de (7,12,14).

Para el enfoque de los casos con sospecha de disfunción del sistema valvular se debe pedir como estudios iniciales una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple y una serie de rayos X del sistema, descritos en la **Tabla 5**. Es fundamental, en todo caso, la revisión semiológica cuidadosa para limitar la exposición innecesaria a radiación ionizante,

particularmente en los pacientes pediátricos (8). También se debe descartar infección concomitante, por lo que se recomienda solicitar reactantes de fase aguda, hemograma, hemocultivos, y estudios de líquido cefalorraquídeo en caso que el cuadro clínico lo sugiera (7).

Estudio por solicitar		Hallazgos esperables
Serie de Rx de la derivación	Rx lateral de cráneo (perpendicular a la válvula)	- Permite caracterizar el tipo de válvula y definir presión de drenaje del sistema. - Evaluar conexiones proximales del sistema y descartar migración
	Rx AP y lateral de cuello	- Evaluar conexiones e integridad del sistema
	Rx AP y lateral de tórax	- Descartar migración
	Rx AP y lateral de abdomen	
TAC de cráneo simple		- Evaluar configuración ventricular y signos de hidrocefalia aguda - Valorar si hay migración del catéter proximal - Descartar colecciones asociadas intracraneales
Ecografía de abdomen (solo si síntomas)		- Caracterizar y definir si el paciente cursa con pseudoquiste o quiste abdominales

Tabla 5. Estudios radiológicos en sospecha de disfunción de derivación ventrículo-peritoneal (DVP). Rx: Rayos X. TAC: tomografía axial computarizada. Adaptado de (5,7,8,15).

El manejo de las disfunciones de los sistemas de derivación es complejo y debe ser dirigido por neurocirugía, pues de confirmarse una disfunción del sistema, el manejo es quirúrgico. No obstante, dicha decisión debe ser hecha por parte del grupo de neurocirugía a cargo del paciente, pues el diagnóstico diferencial con otras condiciones no es sencillo. En casos con presentación grave puede llegar a ser necesaria la punción emergente del reservorio de la válvula bajo técnica aséptica para drenar LCR mientras el paciente puede ser llevado a cirugía en forma emergente (7).

Sobre drenaje y síndrome de ventrículos rígidos

El sobre drenaje es un conjunto de situaciones en las que la cantidad de LCR removido por el sistema derivativo es mayor que la necesaria para el paciente en particular, lo que configura distintas presentaciones clínicas que pueden darse tanto en forma aguda como subaguda o crónica, esta última es la más frecuente (14). En forma aguda y subaguda, los pacientes pueden presentarse con colecciones extraaxiales (sean

hematomas o higromas subdurales), y en forma variable con síntomas secundarios a estos, mientras que la presentación más común del sobre drenaje se da en forma crónica con la alteración en la configuración del sistema ventricular descrita como “ventrículos en hendidura” (*slit ventricle*) o también como síndrome de ventrículos rígidos.

Colecciones extraaxiales asociadas a sobre drenaje

Se cree que se deben a la rápida reducción en el tamaño ventricular, que resulta en colapso del tejido cerebral y la acumulación subsecuente en el espacio subdural de LCR u ocasionalmente sangre. Esta complicación es relativamente poco frecuente, descrita en el 3,5 % de los casos en estudio clínico (16), y generalmente tiene una presentación clínica leve, que en no pocas ocasiones se detecta en forma incidental o por cefalea sin otros signos clínicos de hipertensión endocraneal.

El tratamiento depende del tamaño de las colecciones, sin embargo, en esto tienen una utilidad especial las válvulas programables pues permiten ajustes no invasivos a la presión de drenaje, lo cual permite elevar el umbral a partir del cual se extraerá LCR y con ello disminuir gradualmente las colecciones. Ocasionalmente, cuando el manejo conservador con analgésicos en colecciones pequeñas falla o aumentan de tamaño y no se cuenta con una válvula programable insertada, el paciente puede requerir cambio de válvula por una con mayor resistencia a la salida de líquido. En casos en los que hay compresión del parénquima subyacente puede ser inclusive el drenaje de la colección en cirugía, en combinación con las estrategias anteriores. Generalmente esto se logra prevenir con la selección de la válvula apropiada para la edad y condiciones del paciente al momento de hacer la derivación (14).

Síndrome de ventrículos rígidos

Esta condición se ha descrito como la forma crónica del sobre drenaje, con un promedio de aparición de 3-5 años desde la inserción del sistema (17,18). Esta es una condición reconocida y no tan infrecuente en los pacientes portadores de sistemas de derivación ventricular a largo plazo, descrita entre el 4 % hasta 37 % de los pacientes según diferentes series reportadas en la literatura(18–20) que en una proporción no despreciable (hasta 37 %) de los casos puede causar

síntomas lo suficientemente molestos como para justificar cirugías de revisión del sistema en los pacientes según uno de estos estudios (20).

La fisiopatología de esta condición no es conocida con claridad, sin embargo, existen varias hipótesis; entre estas que la rigidez del tejido periventricular aumenta por la gliosis periventricular secundaria a la presencia crónica de un sistema, también que el sistema venoso de estos pacientes se congestiona lo que lleva al aumento de la rigidez del parénquima cerebral y que en gran parte explica tanto la poca capacidad de deformidad de los ventrículos como la poca tolerancia que algunos de estos pacientes muestran a cambios de volumen ventricular pequeños, también se han descrito cambios en la capacidad de absorción capilar que limita la respuesta compensatoria a cambios de volumen y presión extracelular en el parénquima cerebral, pérdida del vector pulsátil, entre otras (14,18). En conjunto, esto se traduce en un paciente que tiene un síndrome de cefalea intermitente de difícil manejo, asociada a ventrículos pequeños.

Este grupo de pacientes debe recibir especial atención al presentarse en los servicios de urgencias, pues por la rigidez inherente del sistema ventricular y pobres mecanismos compensatorios, tienen un alto riesgo de complicaciones por diagnóstico tardío de disfunción del sistema de derivación, ya que pueden desarrollar hipertensión endocraneal importante sin una dilatación ventricular importante, precisamente por estos cambios que explican en parte la fisiopatología del síndrome de ventrículos rígidos (14,18). El manejo inicial generalmente involucra disminuir la cantidad de LCR drenado por el sistema, sea con aumento de la presión de apertura de la válvula (en una programable) o cambio de la válvula existente por una con mayor presión de apertura o programable; no obstante, existe un diagnóstico diferencial importante por hacer con los síndromes de cefalea asociados a derivación, tema que se escapa de el objetivo de esta revisión, pues en algunos casos selectos se puede utilizar en forma conjunta medicación antimigrañosa. No obstante, siempre se debe tener en mente la posibilidad de una disfunción subclínica del sistema, y en dicho caso, se deberá evaluar la necesidad de llevar el paciente a cirugía de revisión (18), pues estos pacientes pueden presentar todo el cuadro de hipertensión endocraneana aguda y catastrófica sin presentar una dilatación ventricular importante (14,18).

Conclusiones

La hidrocefalia es una de las principales entidades neuroquirúrgicas en población pediátrica por lo que todo el personal asistencial, independientemente de si es de atención primaria o especializada, se verá encarado a la atención de estos pacientes y sus complicaciones urgentes. El objetivo de esta revisión fue exponer algunas de las más críticas para quien se encarga de la atención emergente y urgente de estos pacientes, particularmente el caso de la disfunción de los sistemas derivativos y algunas puntualidades sobre los síndromes de sobre drenaje. Si bien el tratamiento de estas entidades, al igual que el de la hidrocefalia en sí, es eminentemente quirúrgico, el diagnóstico temprano es fundamental para que el manejo sea oportuno y se logre evitar complicaciones secundarias de estas condiciones.

Bibliografía

1. Rekate HL. A Contemporary Definition and Classification of Hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol.* marzo de 2009;16(1):9-15.
2. Abou-Hamden A, Drake JM. Hydrocephalus and Arachnoid Cysts. En: *Swaiman's Pediatric Neurology* [Internet]. Elsevier; 2017 [citado 2 de enero de 2021]. p. 226-32. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780323371018000308>
3. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD, Warf BC. Hydrocephalus in children. *The Lancet.* febrero de 2016;387(10020):788-99.
4. Jea, Andrew, Kulkarni, Anhaya V. Epidemiology of Hydrocephalus in Children [Internet]. *Epidemiology of Hydrocephalus in Children - The ISPN Guide to Pediatric Neurosurgery.* [citado 2 de enero de 2020]. Disponible en: <https://www.ispn.guide/hydrocephalus-and-other-anomalies-of-csf-circulation-in-children/normal-csf-circulation-and-hydrocephalus-in-children-homepage/epidemiology-of-hydrocephalus-in-children/>
5. Jamil O, Kestle, John R.W. 197 - Hydrocephalus in Children: Etiology and Overall Management. En: *Youmans and Winn Neurological Surgery.* 7.a ed. Elsevier; 2016. p. 1588-94.
6. Symss NP, Oi S. Theories of cerebrospinal fluid dynamics and hydrocephalus: historical trend: A review. *J Neurosurg.* febrero de 2013;11(2):170-7.
7. Khan AA, Jabbar A, Banerjee A, Hinchley G. Cerebrospinal shunt malfunction: recognition and emergency management. *Br J Hosp Med.* diciembre de 2007;68(12):651-5.
8. Boyle TP, Nigrovic LE. Radiographic Evaluation of Pediatric Cerebrospinal Fluid Shunt Malfunction in the Emergency Setting. *Pediatr Emerg Care.* 2015;31(6):6.
9. Tully HM, Dobyns WB. Infantile hydrocephalus: A review of epidemiology, classification and causes. *Eur J Med Genet.* agosto de 2014;57(8):359-68.
10. Ransohoff J, Shulman K, Fishman RA. Hydrocephalus. *J Pediatr.* marzo de 1960;56(3):399-411.
11. Paff M, Alexandru-Abrams D, Muhonen M, Loudon W. Ventriculoperitoneal shunt complications: A review. *Interdiscip Neurosurg.* septiembre de 2018;13:66-70.
12. Browd SR, Ragel BT, Gottfried ON, Kestle JRW. Failure of Cerebrospinal Fluid Shunts: Part I: Obstruction and Mechanical Failure. *Pediatr Neurol.* febrero de 2006;34(2):83-92.
13. Watkins L, Hayward R, Andar U, Harkness W. The diagnosis of blocked cerebrospinal fluid shunts: a prospective study of referral to a paediatric neurosurgical unit. *Childs Nerv Syst.* marzo de 1994;10(2):87-90.
14. Browd SR, Gottfried ON, Ragel BT, Kestle JRW. Failure of Cerebrospinal Fluid Shunts: Part II: Overdrainage, Loculation, and Abdominal Complications. *Pediatr Neurol.* marzo de 2006;34(3):171-6.
15. Jea, Andrew, Kulkarni, Anhaya V. Evaluation of CSF Circulation and Hydrocephalus in Children [Internet]. *Evaluation of CSF Circulation and Hydrocephalus in Children - The ISPN Guide to Pediatric Neurosurgery.* [citado 2 de enero de 2021]. Disponible en: <https://www.ispn.guide/hydrocephalus-and-other-anomalies-of-csf-circulation-in-children/normal-csf-circulation-and-hydrocephalus-in-children-homepage/evaluation-of-csf-circulation-and-hydrocephalus-in-children/>
16. Drake JM, Kestle JRW, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J, et al. Randomized Trial of Cerebrospinal Fluid Shunt Valve Design in Pediatric Hydrocephalus. *Neurosurgery.* agosto de

1998;43(2):294-303.

17. Major O, Fedorcsák I, Sipos L, Hantos P, Kónya E, Dobronyi I, et al. Slit-ventricle syndrome in shunt operated children. Acta Neurochir (Wien). marzo de 1994;127(1-2):69-72.

18. Panagopoulos D, Karydakis P, Themistocleous M. Slit ventricle syndrome: Historical considerations, diagnosis, pathophysiology, and treatment review. Brain Circ. 2021;7(3):167.

19. Sgouros S, Malluci C, Walsh R, Hockley AD. Long-Term Complications of Hydrocephalus. Pediatr Neurosurg. 1995;23(3):127-32.

20. Serlo W, Saukkonen A-L, Heikkinen E, von Wendt L. The incidence and management of the slit ventricle syndrome. Acta Neurochir (Wien). septiembre de 1989;99(3-4):113-6.