

Aspectos terapéuticos en las hidrocefalias de la infancia

M. Castro-Gago

Departamento de Pediatría. Servicio de Neuropediatría. Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina. Universidad de Santiago de Compostela

Resumen

Se realiza una revisión sobre los aspectos terapéuticos de las hidrocefalias infantiles. A efectos de exposición, se sistematiza en los siguientes apartados: tratamiento quirúrgico, vendaje elástico, tratamiento farmacológico y conducta expectante, basada en una serie de criterios de autocompensación, y se concluye con algunas reflexiones sobre su pronóstico.

Palabras clave

Absorción del LCR, acetazolamida, hidrocefalia, neuroendoscopia, oxipurinas, presión de LCR, válvula de derivación

Abstract

Title: Therapeutic aspects of the childhood hydrocephalus

We carry out a review about the therapeutic aspects of the childhood hydrocephalus. To be able to visualize, the description has been divided into the following groups: surgical treatment, compressive head wrapping, pharmacological treatment, and spontaneous improvement based on self-compensated criteria; and we conclude with some reflections about its prognostic.

Keywords

CSF absorption, acetazolamide, hydrocephalus, neuroendoscopy, oxypurines, CSF pressure, shunt valve

Introducción

Las hidrocefalias representan un capítulo relativamente frecuente en la patología neurológica pediátrica, sobre todo durante el periodo neonatal y la lactancia. Si además se tiene presente que éste es un periodo de la vida muy crítico para el cerebro en desarrollo, es fácil suponer la necesidad de un diagnóstico precoz para poder decidir sin demora una actitud terapéutica idónea cuando esté indicada, con el fin de evitar secuelas neurológicas graves y permanentes¹.

Actualmente su diagnóstico, tanto etiológico como patogénico y funcional, es fácil y seguro, basado, en primer lugar, en los datos anamnésticos y clínicos, y confirmado mediante las exploraciones complementarias oportunas (tabla 1)²⁻⁵. En algunas ocasiones una exploración tan simple y clásica como la transluminación craneal, practicable en cualquier consultorio pediátrico, puede informar sobre el grado de dilatación ventricular, o sobre la presencia de colecciones líquidas bien delimitadas (quistes aracnoideos, quistes porencefálicos, dilatación quística del cuarto ventrículo, síndrome de Dandy-Walker, etc.). En el niño recién nacido y en el lactante, la ecografía transfontanelar suele permitir su diagnóstico y seguimiento.

Es fundamental establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con macrocefalia, en especial con la efusión subdural benigna o hidrocefalia externa benigna, que incide durante la lactancia, cursa con macrocefalia asociada a dilatación de los espacios subaracnoideos frontoparietotemporales y un tamaño ventricular normal, y tiende a desaparecer espontáneamente con la edad^{5,6}.

TABLA 1

Exploraciones complementarias para el diagnóstico de hidrocefalia

- Craneoperimetría evolutiva
- Transluminación craneal
- Fondo de ojo
- Detección de infecciones antenatales
- Electroencefalograma
- Radiología simple de cráneo
- Neurorradiología: ecografía transfontanelar, tomografía computarizada cerebral, RM cerebral, angio-RM, angiografía cerebral
- Registro de la presión del LCR
- Dinámica y reabsorción del LCR (RIHSA)
- Concentración de oxipurinas en el LCR (HPLC)
- Flujo sanguíneo cerebral (Doppler)

Tratamiento

Tratamiento quirúrgico

En el manejo quirúrgico del niño hidrocéfalo se han empleado múltiples técnicas: desde la coagulación de los plexos coroides, pasando por la ventriculostomía translaminar, el Torkildsen y la plectomía, hasta los sistemas de derivación del líquido cefalorraquídeo (LCR)²⁻⁵.

El tratamiento preconizado hace más de 50 años, todavía vigente y probablemente el más efectivo en la mayoría de los niños con una hidrocefalia descompensada, es el sistema de derivación valvular^{2-5,7,8}. Sin embargo, no está exento de complicaciones, algunas de ellas graves (tabla 2)^{2-5,9-11}. Actualmen-

TABLA 2

Complicaciones secundarias a los sistemas valvulares de derivación

- Complicaciones precoces:
 - Mortalidad operatoria
 - Fístula de líquido cefalorraquídeo
 - Insuficiencia de drenaje
 - Infección
 - Hematoma subdural
- Complicaciones tardías:
 - Crecimiento del niño
 - Tromboembolias*
 - Infecciones
 - Nefritis a *shunt**
 - Epilepsia
 - Microcefalia, craneostenosis
 - Bloqueo catéter ventricular
 - Perforación cardíaca*
 - Síndrome de los ventrículos colapsados
 - Obstrucción del catéter distal
- Complicaciones abdominales:
 - Desprendimiento del catéter distal
 - Ascitis
 - Perforación de un asa
 - Distensión abdominal
 - Obstrucción intestinal
 - Quiste peritoneal
 - Exposición del catéter al exterior
 - Hidrocele/hernias
 - Neumoencéfalo

*Complicaciones exclusivas de las derivaciones ventriculoatriales.

te, salvo excepciones, a los niños con una hidrocefalia descompensada se les debe implantar una válvula de derivación ventriculoperitoneal, teniendo presente que cuando ésta funciona por gradiente de presión, es necesario adaptar su presión de apertura a la presión del LCR intraventricular¹². Cuando la causa radica en una masa que ocupa espacio, como un tumor, en ocasiones se soluciona la hidrocefalia extirpando el proceso causal, mientras que en otras es necesario, además, implantar una válvula de derivación^{3,4}. En algunos niños con síndrome de Dandy-Walker, la apertura quirúrgica del techo del cuarto ventrículo a la cisterna magna puede ser resolutive. En ocasiones es necesaria la implantación de un doble sistema valvular, o bien dos catéteres endocraneales conectados en Y a una sola válvula; por ejemplo, cuando la causa es un quiste inextirpable que no comunica con el sistema ventricular^{3,4}.

En las hidrocefalias secundarias a hemorragias ventriculares del recién nacido se ha acreditado como pauta terapéutica inicial las punciones lumbares de repetición diarias, que remueven sangre y proteínas del LCR y disminuyen la hipertensión endocraneal. Esta técnica, no exenta de cierta controversia y de eficacia discutida, está indicada cuando la dilatación ventricular, controlada mediante ecografías seriadas, tiene una evolución lenta. Sin embargo, cuando la dilatación ventricular evoluciona de forma rápida, es necesario recurrir, en primer lugar, al drenaje ventricular externo (ventriculostomía) y, si re-

sulta ineficaz, a la implantación de una derivación^{2-5,8,13}. Otras alternativas muy controvertidas son la asociación a las punciones lumbares de repetición de fármacos que actúan sobre la producción y/o reabsorción del LCR, así como el uso de agentes fibrinolíticos intraventriculares, el activador tisular del plasminógeno, combinado con el drenaje y la irrigación ventricular¹³.

En los últimos años se ha introducido la neurocirugía endoscópica, que habitualmente suele ser eficaz para la resolución de las hidrocefalias obstructivas y de las multiloculadas/multiseptadas en los niños en edad escolar y adolescentes, mientras que durante la lactancia y la edad preescolar sus beneficios suelen ser menores^{3,4,14-17}.

Vendaje elástico

Hace unos 30 años se preconizó el uso de un vendaje elástico en el tratamiento de las hidrocefalias infantiles. Este vendaje debía ser aplicado durante periodos de 6 horas con descansos de media hora, durante un tiempo máximo de 6 meses. Los autores comprobaron que ninguno de los pacientes tratados mediante este sistema presentó un aumento del perímetro craneal¹⁸. Nuestra experiencia con este método fue desalentadora, y creemos que posiblemente sólo surge efecto en niños hidrocefálos con tendencia hacia la autocompensación¹. Esta medida terapéutica actualmente está fuera de uso.

Tratamiento farmacológico

Existen fármacos que disminuyen la producción de LCR, como la acetazolamida y la isosorbida, que también aumenta su reabsorción, si bien esta última está contraindicada en recién nacidos debido a sus efectos secundarios. Se admite su efectividad en el control de los niños hidrocefálos que están en el límite, en los que se anticipa una compensación espontánea, ya que los niños con un manto cerebral menor de 15 mm raramente respondieron. Su uso más frecuente es el control temporal de la hidrocefalia cuando existe una infección del sistema nervioso central o una hiperproteínorraquia, circunstancias que contraindican temporalmente la implantación de una válvula^{1-4,8}. El esquema terapéutico más usado es la asociación de acetazolamida (25-100 mg/kg/día) y furosemida (1 mg/kg/día), no exento de efectos secundarios y de secuelas renales (nefrocálculos) y neurológicas graves en el tratamiento de la dilatación ventricular posthemorrágica del prematuro¹⁹.

Conducta expectante.**Criterios de autocompensación**

No todos los niños hidrocefálos son candidatos de entrada a una válvula de derivación, ya que en algunos con hidrocefalia comunicante se produce una compensación espontánea del proceso. En estos niños, seguidos evolutivamente, se observa que el crecimiento del perímetro craneal se enlentece de forma progresiva hasta alcanzar un percentil normal, o se sitúa por encima y en paralelo al percentil máximo, la dilatación ventricular no progresa y el desarrollo psicomotor es normal. En el pasado, Hagberg y Naglo²⁰ justificaban una actitud conservadora durante los primeros meses de vida —siempre que el desarrollo psicomotor no causara regresión— si no aparecían alteraciones neurológicas, si el perímetro craneal tendía hacia la

normalidad y si la dilatación ventricular no aumentaba. Zachary²¹, en las hidrocefalias secundarias a una espina bífida, se guiaba por los resultados obtenidos al medir la presión del LCR y el grosor del manto cerebral; si el grosor del manto cerebral era mayor de 35 mm y la presión del LCR menor de 300 mm³, se abstenía de intervenir. Lo importante es saber en el momento del diagnóstico qué niños se pueden beneficiar de esta pauta terapéutica. En este sentido, se han elaborado criterios basados en la dinámica del LCR, criterios cliniconeuroradiológicos, bioquímicos y hemodinámicos de autocompensación:

- **Criterios dinámicos del LCR.** Se fundamentan en la combinación de la presión y reabsorción del LCR, valorada mediante la cisternografía isotópica, realizada con RIHSA; si un niño con una hidrocefalia comunicante tiene la presión y la reabsorción del LCR normales, presumiblemente está evolucionando hacia la autocompensación; mientras que si uno o ambos parámetros están alterados, la hidrocefalia está descompensada²².
- **Criterios cliniconeuroradiológicos.** Están constituidos por la combinación del incremento medio semanal del perímetro craneal y del índice de Evans (máximo diámetro biventricular/máximo diámetro biparietal), de tal modo que los niños lactantes con hidrocefalia comunicante que presentan un incremento medio semanal del perímetro craneal $\leq 0,4$ cm y un índice de Evans $\leq 0,4$, presumiblemente evolucionarán hacia la autocompensación²³.
- **Criterios bioquímicos.** Se fundamentan en la concentración de xantina y de hipoxantina en el LCR, que habitualmente aumentan ante situaciones de hipoxia y/o isquemia neuronal. La hipoxia tisular es una causa reconocida de depleción de los nucleótidos de adenina, que se acompaña de la aparición en el espacio extracelular y en los fluidos corporales de catabolitos intermediarios, usados como marcadores metabólicos de la depleción tisular de ATP^{24,25}. Este déficit energético en las hidrocefalias podría estar asociado a diversos factores mutuamente interrelacionados, como el aumento de la presión intracraneal, las alteraciones en la dinámica del LCR, la disminución del flujo sanguíneo cerebral, el edema periventricular, etc.^{26,27}. Las oxipurinas (hipoxantina y xantina) constituyen los productos finales de la degradación del ATP previos a la formación del ácido úrico. Por otra parte, la hipoxantina es el punto de inicio de la vía de resíntesis, o de recuperación de los nucleótidos de purina, en la que interviene la enzima hipoxantina-guanina-fosforribosiltransferasa (HGPRT)^{24,25}. Habitualmente, en las hidrocefalias descompensadas aumentan en el LCR las oxipurinas^{26,27}. Cuando la concentración de ambos metabolitos purínicos en el LCR es normal (hipoxantina = $5,94 \pm 0,74$; xantina = $5,20 \pm 0,87$), la hidrocefalia comunicante está autocompensada, mientras que si su concentración está elevada, es imprescindible la implantación de un sistema de derivación para controlar el proceso (tabla 3). Incluso la evolución de los citados metabolitos al cabo de 15 días de implantar la válvula sirve para conocer el estado evolutivo de la hidrocefalia (tabla 4)^{28,29}. También su determinación ante la sospecha de una disfunción valvular es de ayuda para su confirmación diagnóstica, puesto que en esta situación clínica aumenta en el LCR la concentración de hipoxantina y xantina³⁰.

TABLA 3

Concentraciones de xantina, hipoxantina y oxipurinas totales (nmol/L) en el LCR en pacientes hidrocefálos y controles

Grupo	(n)	Xantina	Hipoxantina	Oxipurinas totales
Controles	(8)	$5,20 \pm 0,87$	$5,94 \pm 0,74$	$11,29 \pm 1,11$
Autocompensados	(13)	$5,17 \pm 1,53$	$5,71 \pm 1,72$	$10,79 \pm 3,02$
Descompensados	(15)	$9,90 \pm 2,44$	$9,91 \pm 1,90$	$19,82 \pm 4,14$

Las diferencias entre los descompensados y los otros dos grupos son estadísticamente significativas ($p < 0,001$). Modificada de Castro-Gago et al.²⁹.

TABLA 4

Concentraciones de oxipurinas (nmol/L) en el LCR de pacientes hidrocefálos descompensados, antes y después de la implantación valvular

	Xantina	Hipoxantina	Oxipurinas totales
Preválvula	$9,90 \pm 2,44$	$9,91 \pm 1,90$	$19,82 \pm 4,14$
Posválvula	$4,22 \pm 1,76$	$4,67 \pm 1,36$	$8,80 \pm 2,69$

Las diferencias son estadísticamente significativas ($p < 0,001$). Modificada de Castro-Gago et al.²⁹.

- **Criterios hemodinámicos.** Tienen su fundamento en los parámetros que se obtienen al valorar el flujo sanguíneo cerebral en la arteria cerebral media mediante eco-Doppler transcraneal (velocidad máxima, velocidad media, índice de pulsatilidad, índice de resistencia)³¹. Si estos parámetros son normales, indican la posibilidad de una autocompensación, en caso contrario sugieren la necesidad de una válvula de derivación³². Este criterio también es útil para conocer la evolución de la hidrocefalia y establecer el diagnóstico de un defecto en la función valvular³².

Entre los cuatro criterios existe una estrecha correlación, y para todos la significación estadística es semejante^{23,28,29,32}, motivo por el que con toda probabilidad el criterio más práctico sea el último, puesto que se fundamenta en una técnica no invasiva, bien tolerada, asequible, fácil de realizar, practicable en cualquier momento a la cabecera del paciente, y con el resultado obtenido en tiempo real.

Pronóstico

En general, un niño hidrocefalo diagnosticado y tratado de forma correcta, salvo excepciones, suele tener un aceptable pronóstico evolutivo, siempre y cuando sea sometido a controles periódicos, valorando en cada ocasión la situación cliniconeurológica y el estado de funcionalidad del sistema de derivación⁵. Habitualmente, la evolución es mejor en los que logran una autocompensación del proceso que en los que precisan una válvula para lograr su control. Algunos autores opinan que la capacidad intelectual se afecta muy poco, incluso en niños hidrocefálos de gran volumen³³⁻³⁶. Sin embargo, otros autores, al margen de la influencia que pueda ejercer su etiología, observaron que existe una correlación entre el grosor del manto cerebral o el volumen de la masa cerebral en el momento del

diagnóstico y su futuro psicomotor: cuando el grosor del manto cerebral es menor de 2 cm o el volumen de masa cerebral es inferior al 60%, su desarrollo psicomotor suele evolucionar por debajo de la normalidad³⁷⁻⁴⁰.

Bibliografía

1. Castro-Gago M. Las hidrocefalias durante el periodo neonatal. Libro del Primer Congreso Nacional de Neuropediatría. Barcelona: Servicios Bibliográficos de Ferrer Internacional, 1982; 197-216.
2. Castro-Gago M. Manejo del niño hidrocefalo. Libro del Tercer Congreso Nacional de Neuropediatría. Sevilla: Servicios Bibliográficos de Ferrer Internacional, 1990; 241-247.
3. Castro-Gago M. Tratamiento de las enfermedades neurológicas en niños y adolescentes. Barcelona: Espaxs, 1999; 99-103.
4. Garton H, Piatt JH. Hydrocephalus. *Pediatr Clin North Am.* 2004; 51: 305-325.
5. Castro-Gago M, Corretger-Rauet JM. Malformaciones del sistema nervioso central. En: Cruz M, ed. Tratado de Pediatría, 9.ª ed. Madrid: Ergon, 2006; 1.799-1.811.
6. Castro-Gago M, Pérez-Gómez C, Novo-Rodríguez MI, Blanco-Barca O, Alonso-Martín A, Eirís-Puñal J. Hidrocefalia externa idiopática benigna (efusión subdural benigna) en 39 niños: evolución natural y relación con la macrocefalia familiar. *Rev Neurol.* 2005; 40: 513-517.
7. Raimondi AJ. Shunts indications, problems and characteristics. *Child Nerv Syst.* 1988; 4: 321-324.
8. Rekatte HL. Treatment of hydrocephalus. En: Cheek WR, ed. Pediatric neurosurgery. Surgery of the developing nervous system, 3.ª ed. Filadelfia: Saunders W.B., 1994; 202-220.
9. Guertin SR. Cerebrospinal fluid shunts. Evaluation, complications and crisis management. *Pediatr Clin North Am.* 1987; 34: 203-317.
10. Epstein F, Lapras C, Wisoff JH. Slit-ventricle syndrome: etiology and treatment. *Pediatr Neurosci.* 1988; 14: 5-10.
11. Marlin AE, Gaskill SJ. Cerebrospinal fluid shunts: complications and results. En: Cheek WR, ed. Pediatric neurosurgery. Surgery of the developing nervous system, 3.ª ed. Filadelfia: Saunders W.B., 1994; 221-233.
12. Castro-Gago M, Allut AG, Pavón P, Fraga JM, Pombo M, Peña J. La tensión del líquido cefalorraquídeo como criterio del tipo de válvula en el tratamiento de las hidrocefalias infantiles no tumorales. *Rev Esp Pediatr.* 1981; 37: 209-214.
13. Pulido-Rivas P, Martínez-Sarries FJ, Ochoa M, Sola RG. Tratamiento de la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular en el prematuro. Revisión bibliográfica. *Rev Neurol.* 2007; 44: 616-624.
14. Jiménez-León JC. Neuroendoscopia: utilidad diagnóstica y terapéutica. *Rev Neurol.* 1997; 25: 941-945.
15. Jiménez-León JC, Jiménez-Betancourt CS. Indicaciones de la neuroendoscopia. *Rev Neurol.* 2003; 36: 274-281.
16. Cinalli G, Maixner WJ, Sainte-Rose C. Pediatric hydrocephalus. Milán: Springer-Verlag, 2004.
17. Sandberg DI. Endoscopic management of hydrocephalus in pediatric patients: a review of indications, techniques, and outcomes. *J Child Neurol.* 2008; 23: 550-560.
18. Epstein F, Hodewald GM, Ransohoff J. Neonatal hydrocephalus treated by compressive head wrapping. *Lancet.* 1973; 1: 634-636.
19. International PHVD Drug Trial Group. International controlled trial of acetazolamide and furosemide in posthaemorrhage ventricular dilatation in infancy. *Lancet.* 1998; 352: 433-440.
20. Hagberg B, Naglo AS. The conservative management of infantile hydrocephalus. *Acta Paediatr Scand.* 1972; 61: 165-177.
21. Zachary RB. Recent advances in the management of myelomeningocele. En: Riuchard PP, Hecker Nch, Prevot J, eds. Acquisitions en Chirurgie Infantile "in Pediatric Surgery". París: Masson et Cie, 1971; 155-170.
22. Castro-Gago M, Tato F, Martínez Rumbo R, Pavón P, Fraga JM. Hidrocefalias no tumorales de la infancia. Importancia del estudio de la dinámica del líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico y actitud terapéutica. *Rev Esp Pediatr.* 1980; 36: 61-74.
23. Castro-Gago M, Novo I, Ugarte J, Pombo M, Tojo R, Peña J. Criterios de autocompensación en las hidrocefalias infantiles. *Rev Esp Pediatr.* 1986; 42: 237-242.
24. Castro-Gago M, Rodríguez-Núñez A, Novo-Rodríguez MI, Eirís-Puñal J. Parámetros bioquímicos predictivos de daño neuronal en la edad pediátrica. *Rev Neurol.* 2001; 32: 1.141-1.150.
25. Castro-Gago M, Rodríguez-Núñez A. Biochemical signs for prediction of deficiencies in the newborn and children. En: Sinha KK, Chandra P, eds. Advances in clinical neurosciences. Jharkhand: The Catholic Press, 2001; 423-444.
26. Bejar R, Saugstad OD, James H, Gluck L. Increased hypoxanthine concentrations in cerebrospinal fluid of infants with hydrocephalus. *J Pediatr.* 1983; 103: 44-48.
27. Levin SD, Brown JK, Harkness RA. Cerebrospinal fluid hypoxanthine and xanthine concentrations as indicators of metabolic damage due to raised intracranial pressure in hydrocephalus children. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1984; 47: 730-733.
28. Castro-Gago M, Lojo S, Del Río R, Rodríguez A, Rodríguez-Segade S. The concentration of xanthine and hypoxanthine in cerebrospinal fluid as therapeutic guides in hydrocephalus. *Child Nerv Syst.* 1986; 2: 109-111.
29. Castro-Gago M, Novo-Rodríguez I, Rodríguez-Núñez A, Peña-Guitián J, Lojo-Rocamonde S, Rodríguez-Segade S. Therapeutic criteria in hydrocephalus children. *Child Nerv Syst.* 1989; 5: 361-363.
30. Castro-Gago M, Rodríguez-Segade S, Camiña F, Bollar A, Rodríguez-Núñez A. Indicators of hypoxia in cerebrospinal fluid of hydrocephalic children with suspected shunt malfunction. *Child Nerv Syst.* 1993; 9: 275-277.
31. Galarza M, Lazareff JA. Transcranial Doppler in infantile cerebrospinal fluid disorders: clinical validity. *Neurol Res.* 2004; 26: 409-413.
32. Rodríguez-Núñez A, Somoza-Martín M, Gómez-Lado C, Eirís-Puñal J, Camiña-Darriba F, Rodríguez-Segade S, et al. Therapeutic criteria in communicating childhood hydrocephalus. *J Neurosurg Sci.* 2008; 52: 17-21.
33. Bottcher J, Jacobsen S, Gydenton C, Harmsen A, Gloenselt-Trap B. Intellectual development and brain size in 13 shunted hydrocephalic children. *Neuropädiatrie.* 1978; 9: 369-377.
34. Hagberg B. The sequelae of spontaneously arrested infantile hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 1962; 4: 583-587.
35. Raimondi AJ, Soare P. Intellectual development in shunted hydrocephalic children. *Am J Dis Child.* 1974; 127: 664-671.
36. Billard C, Santini JJ, Gillet P, Nargeot MC, Adrien JL. Longterm intellectual prognosis of hydrocephalus with reference to 77 children. *Pediatr Neurosci.* 1986; 12: 219-224.
37. Foltz EL, Shurtleff DB. Five year study of hydrocephalus in children with and without operation. *J Neurosurg.* 1963; 20: 1.062-1.079.
38. Young HF, Nulsen FE, Weiss MH, Thomas P. The relationship of intelligence and cerebral mantle in treated infantile hydrocephalus (IQ potential in hydrocephalic children). *Pediatrics.* 1973; 52: 38-44.
39. Shurtleff DB, Foltz EL, Loeser JD. Hydrocephalus: a definition of its progression and relationship to intellectual function, diagnosis and complications. *Am J Dis Child.* 1973; 125: 688-693.
40. Castro-Gago M, Iglesias Diz JL, Villanueva MC, Esquete C, Peña J. Evolución del desarrollo psicomotor en niños con hidrocefalia no tumoral. Su relación con la cuantía de manto cerebral. *Rev Esp Pediatr.* 1981; 37: 27-30.