

HIDROCEFALIAS

SÍNDROME DE COLAPSO VENTRICULAR

Trinidad Rodríguez Costa

La hidrocefalia define un incremento del volumen total del L.C.R. dentro de la cavidad craneal y por consiguiente un incremento volumétrico de aquellos espacios cerebrales que habitualmente lo contienen.

El llamado hidrocéfalo verdadero, es aquel que se produce por un incremento en la producción del L.C.R., obstrucción a su circulación o alteración en su absorción. Esta hidrocefalia puede ser hipertensiva o normotensiva.

Alternativamente, puede haber un falso hidrocéfalo o hidrocéfalo "ex vacuo", debido a una disminución de la masa cerebral por atrofia. El volumen intracraneal, no ocupado por el cerebro (vacuum), es pasivamente llenado por una expansión de los compartimentos que contienen el L.C.R.

Existe una hidrocefalia, que se conoce como hidrocefalia externa del lactante, donde el L.C.R. se acumula en los espacios cerebrales subaracnoideos, con ventrículos laterales moderadamente dilatados, de origen desconocido y que produce, generalmente desde el nacimiento, como único síntoma clínico, una megacefalia. La evolución suele ser hacia la resolución espontánea.

Las etiologías más frecuentes, dentro de los tres grupos patogénicos citados, se sintetizan en el tabla I.

El 90% de los niños con hidrocefalia, la presentan en el primer año de la vida, siendo las causas más frecuentes en esta edad, las malformaciones congénitas, las hemorragias intraventriculares del prematuro y las meningitis neonatales.

Después de los 3 años de edad, la causa más común, son los procesos tumorales.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la hidrocefalia, como de cualquier otro proceso, se basará en:

1- ANAMNESIS

En la que no debe faltar la recogida de posibles hidrocefalias familiares que condicionarán el estudio genético, los procesos infecciosos padecidos por la madre durante el embarazo, la edad gestacional en que se descubrió la hidrocefalia, si se hizo un diagnóstico por ecografía prenatal, y la edad de aparición de los síntomas, así como la evolución del P.C.

La **sintomatología** de la hidrocefalia en la infancia, cualquiera que sea su origen, se manifestará por un síndrome de hipertensión intracraneal, cuyas manifestaciones clínicas, variarán de acuerdo a la edad del niño y la evolución más o menos aguda de la hidrocefalia.

En los **neonatos** y **lactantes**, predominará la megacefalia y la irritabilidad o depresión

neurológica, y en el **niño mayorcito** la cefalea, vómitos y somnolencia, pudiendo en los casos de instauración muy aguda, llegar a situaciones comatosas por afectación del tronco cerebral, fruto de impactaciones y herniaciones cerebrales entre los diferentes compartimentos intracraneales.

Si la instauración de la hidrocefalia, ha sido muy lentamente progresiva (como sucede en procesos areabsortivos, o en algunas estenosis de acueducto) y no ha sido diagnosticada precozmente, los retrasos en el desarrollo psicomotor, la torpeza motora, la dificultad en el aprendizaje y los problemas visuales, pueden dominar el cuadro clínico.

En casos de hidrocefalias obstructivas por procesos extraventriculares (quistes, tumores), se podrá y deberá recoger los posibles síntomas deficitarios neurológicos, como alteraciones en la marcha, asimetría en la motilidad de miembros, dificultades deglutorias y de emisión del lenguaje, alteraciones endocrinas etc.

En situaciones de descompensación aguda, se puede presentar sintomatología focal, correspondiente a los conos de presión producidos, como hemos dicho antes, por herniaciones cerebrales internas.

2- EXPLORACIÓN CLÍNICA

En el neonato y lactante, no se dejará de recoger el P.C., el abombamiento o no de fontanela, sintomatología ocular (desviación de los globos oculares hacia abajo, paresia de VI par), visualización del F.O. (en el que podrán recogerse atrofas ópticas, imágenes de coriorretinitis y rara vez edema de papila en estas edades), rigidez de nuca, piramidalismo y posibilidad de retraso madurativo psicomotor.

En los niños mayorcitos, con instauración aguda de la hidrocefalia, las posiciones

anómalas de la cabeza (por herniaciones de amígdalas cerebelosas) la parálisis de VI par y el edema de papila, pueden ser signos premonitorios de una situación grave, que de progresar sin tratamiento abocaría al coma y muerte del niño.

Las dificultades en la marcha, por afectación de la vía corticoespinal, la apatía y los trastornos de conducta, acompañan frecuentemente a los signos anteriores.

La auscultación craneal, en niños con megacefalia, de cualquier edad, permitirá constatar o no la existencia de soplos que pudieran orientar hacia el diagnóstico de una malformación vascular.

3-EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Técnicas de Neuroimagen serán obligadas. En principio, se realizará una T.A.C. cerebral, como técnica de mayor rapidez para valorar el grado de hidrocefalia y la posibilidad de un drenaje urgente de L.C.R., que deberá anteponerse a cualquier otro tipo de exploración complementaria para la filiación de la etiología si se considera necesaria.

Si la situación no se considera tributaria de un drenaje urgente de L.C.R., se iniciarán las exploraciones complementarias pertinentes, para filiar la etiología de la hidrocefalia, sobre la que ya habrá orientado la primera T.A.C. realizada.

No se debe olvidar nunca, que con el diagnóstico clínico y por neuroimagen, no se ha llegado en todos los casos al diagnóstico definitivo del origen de la hidrocefalia.

La hidrocefalia, en unos casos, tendrá una etiología puramente cerebral, pero en otras ocasiones, no será más que una manifestación de un proceso más complejo, con afectación multiorgánica, a veces condi-

cionada genéticamente, (estenosis de acueducto de Silvio ligadas al cromosoma X) cuyo desconocimiento llevaría a actuaciones poco correctas.

Estudios Neurofisiológicos (E.E.G., Potenciales Evocados), Genéticos, Metabólicos pueden ser necesarios, así como mediciones de presión ventricular y intracraneal, o utilización de isótopos marcados, para estudiar problemas de reabsorción del L.C.R.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la hidrocefalia (tabla II) dependerá del origen de la misma, y tenderá siempre a eliminar la causa, si es posible, (fundamentalmente en hidrocefalias obstructivas), pero todos sabemos, que problemas arreabsortivos, hemorrágicos, malformativos etc.precisarán de tratamientos derivativos de L.C.R., bien con punciones evacuadoras como por ejemplo en el caso de las hemorragias, o bien en esos mismos procesos y en otros muchos casos, tener que utilizar los shunts de derivación del L.C.R.

El tratamiento médico, a veces es utilizado, en un intento de disminuir la producción de L.C.R., con la Acetazolamida (25-100 mg/Kg/día) y Furosemida (1 mg /Kg/ día).

Cuando ha sido necesaria la colocación de una derivación de L.C.R., no debemos pensar que ya se han resuelto todos los problemas. Las complicaciones y secuelas a largo plazo, sobretodo cuando se colocan precozmente (neonatos), alertan cada vez más a los Neuropediatras y Neurocirujanos.

Desde la introducción en 1952, de la válvula de SPITZ-HOLTER para el tratamiento de las hidrocefalias, múltiples mecanismos de derivación del L.C.R. han sido diseñados para el tratamiento de las

mismas, en un intento de mejorar primitivos sistemas, de los que se derivaban múltiples complicaciones.

No es éste el lugar de pormenorizar tan dilatado capítulo, en cuanto a tipos o lugares de derivación se refiere, pero si decir que hoy todavía no se ha encontrado el sistema ideal que funcione sin ningún tipo de problemas.

Las complicaciones que más frecuentemente observamos, en niños tratados con un sistema de derivación de L.C.R., son ocasionadas por problemas mecánicos, infecciosos o las producidas por un drenaje anómalo de L.C.R. bien por defecto o por exceso.

Vamos a referirnos aquí y ahora, a las complicaciones producidas por un drenaje anómalo de L.C.R.

Cuando las complicaciones son por un drenaje por defecto de L.C.R., si son muy inmediatas a la instauración del shunt, su origen más frecuente, suele ser una inadecuada presión de apertura valvular. Si se presentan más tardíamente, suelen ser procesos obstructivos relacionados con infecciones. En neuroimagen se evidenciará ventriculomegalia.

Cuando el drenaje anómalo es por exceso, las complicaciones precoces, pueden manifestarse por higromas subdurales, de fácil diagnóstico ante la persistencia de la sintomatología hipertensiva, y la visualización de los mismos por T.A.C. cerebral.

Las complicaciones tardías del exceso de drenaje, constituyen el llamado **slit ventricle syndrome (s.v.s) o síndrome de colapso ventricular**, que en la forma aguda constituye una de las complicaciones de a veces difícil diagnóstico, que pueden poner en peligro la integridad funcional del paciente o incluso la vida si no se diagnostican y tratan precozmente.

El Slit Ventricle Syndrome (S.V.S.) o síndrome de Colapso Ventricular se define por la presencia esporádica y generalmente aguda y autolimitada, de síntomas de hipertensión intracraneal en niños portadores de un shunt de derivación de L.C.R.

Desde que el síndrome fue descrito en 1987 por Mc. Laurin y Olivi, se considera obligada la asociación a la sintomatología clínica, de unos ventrículos pequeños en Neuroimagen (ventrículos como ranuras), como consecuencia de una disminuida "compliance" cerebral.

La **Incidencia** del síndrome no se conoce, ya que las importantes diferencias que se han comunicado en relación con la clínica, la edad de presentación y las diferentes interpretaciones patogénicas, hacen que se interprete como S.V.S. situaciones en las que la sintomatología clínica no se corresponde con él.

La diferencia en su presentación varía de unos autores a otros entre 4,2% y 11,5%.

Es necesario sin embargo reseñar, que la incidencia del síndrome, es decir la presentación de síntomas subjetivos, en su forma aguda o crónica, no corre paralela a la presencia en neuroimagen de ventrículos pequeños (en ranura) sin sintomatología clínica, que es mucho mayor, entre 40 y 60%.

Cuando las exploraciones por Neuroimagen evidencian la aparición precoz de ventrículos más pequeños de lo normal, por un hiperdrenaje crónico, iremos asistiendo, en muchos casos, a una patología crónica, relevante, aunque poco descrita en la literatura, consistente en microcefalia, retraso escolar, y alteraciones E.E.G., con las que el niño se acostumbrará a vivir, y que periódicamente podrán verse interrumpidas por las descompensaciones agudas que pueden obligarle a acudir a un Servicio de Urgencias.

Desde un punto de vista **ETIOLÓGICO** S.V.S. no suele relacionarse con el tipo de hidrocefalia que condujo en cada caso a la colocación del shunt.

Si es cierto que en las comunicaciones de algunos autores, las hidrocefalias congénitas presentan mayor número de casos de S.V.S. que las adquiridas, no se debe en nuestro criterio a ese factor etiológico, sino a la necesidad en ellos de tener que colocar una derivación de forma muy precoz.

PATOGENICAMENTE las teorías son múltiples. Existe acuerdo, en que debe producirse un mecanismo de hiperdrenaje crónico de la suficiente duración, para que se hayan producido unos cambios estructurales en un cerebro en desarrollo y en un cráneo que se modela en función del crecimiento de aquel. Con este concepto, estamos eliminando ya todos los síntomas de hiperdrenaje agudo muy próximos a la colocación del shunt, que se deben a una hipopresión aguda, y que están muy relacionados con cambios posicionales.

A la situación de hiperdrenaje crónico, se van sumando otros factores que van a ser los responsables de la dificultad de dilatarse los ventrículos, cuando aumente en ellos la presión del L.C.R. Esos factores son la **gliosis subependimal** que ocurre en los ventrículos, después de algunos años de haber colocado un shunt en la infancia precoz, el **cierre prematuro de suturas** secundario a un volumen craneal crónicamente disminuido, por la disminución del tamaño ventricular y como consecuencia la **limitada "compliance" cerebral** que le produce una capacidad disminuida, para adaptarse a los incrementos del volumen sanguíneo, haciendo a estos enfermos candidatos a padecer cefaleas vasculares

Si en esta situación, se produce una obstrucción del cateter por cualquier causa, no asistiremos a una dilatación ventricular,

pero si a un paso transependimario del L.C.R. al espacio intercelular cerebral, favoreciendo su edema.

Si la obstrucción del cateter es a nivel intraventricular, por las mismas paredes ventriculares en el caso de microventrículos, pequeños aumentos del L.C.R. con alguna dilatación ventricular como respuesta, liberarían el cateter y harían reversible el cuadro de forma espontánea, hasta una nueva descompensación.

Naturalmente todo esto es un juego de presiones, y la tolerancia individual del niño shuntado no es siempre la misma. El margen volumétrico con el que el niño cuenta en una determinada situación, explicaría la gravedad extrema o tolerabilidad de las descompensaciones esporádicas del S.V.S.

SINTOMATOLOGÍA

Podemos asistir a tres diferentes situaciones:

1. **Sintomatología Crónica:** Aquellos niños que con neuroimagen de microventrículos, soportan de forma crónica unas cefaleas esporádicas, que no interfieren su vida normal, sin asociarse a otros síntomas de hipertensión intracraneal y donde la valoración del componente vascular justificaría el tratamiento con analgésicos y antimigrañosos.
2. **Sintomatología Subaguda:** Cuando la sintomatología crónica aumenta en intensidad o en frecuencia, interfiriendo la vida normal del niño.
3. **Sintomatología Aguda:** Suele ser la más grave, en cuanto a la vida y función se refiere. El niño pasa de una situación de normalidad o disfunción tolerable a un cuadro de cefalea progresiva, con alteración del estado de

conciencia, que difiere claramente de las situaciones crónicas o subagudas y que obligan a asistir al Servicio de Urgencias.

DIAGNÓSTICO, puede plantear problemas, pues la situación clínica del niño hace pensar, como lógicamente es, en una hipertensión intracraneal por mal funcionamiento valvular, esperando encontrar en la T.A.C. cerebral una dilatación ventricular.

Cuando estos ventrículos se evidencian pequeños, y además no se comparan con imágenes previas, el desconcierto, en cuanto al diagnóstico, si no se conoce el S.V.S., puede conducir a retrasos en el tratamiento quirúrgico y/o del edema cerebral y producir lesiones irreversibles o incluso la muerte del enfermo.

TRATAMIENTO (tabla III), variará en función de la intensidad de la cefalea y su repercusión en la vida del niño. La utilización de analgésicos y antimigrañosos han demostrado su eficacia en las formas crónicas. Desgraciadamente las secuelas dependientes de las alteraciones del desarrollo cerebral en los casos que desarrollan microcefalia, no tienen tratamiento una vez instauradas. La prevención de las mismas evitando el hiperdrenaje, es un reto para el que se está buscando solución.

Las formas subagudas y agudas precisarán de tratamiento quirúrgico, que variará desde las técnicas para disminuir el hiperdrenaje (aumento de la presión de apertura valvular, mecanismos antisifón etc.) hasta intervenciones que ayuden a modificar la "compliance", craneocerebral, como la craniectomía bitemporal.

La **información a los padres**, en cuánto a pronóstico, se basará en la etiología de la hidrocefalia, en la necesidad ó no de tener que utilizar mecanismos derivativos de L.C.R. y en caso positivo, el pronóstico

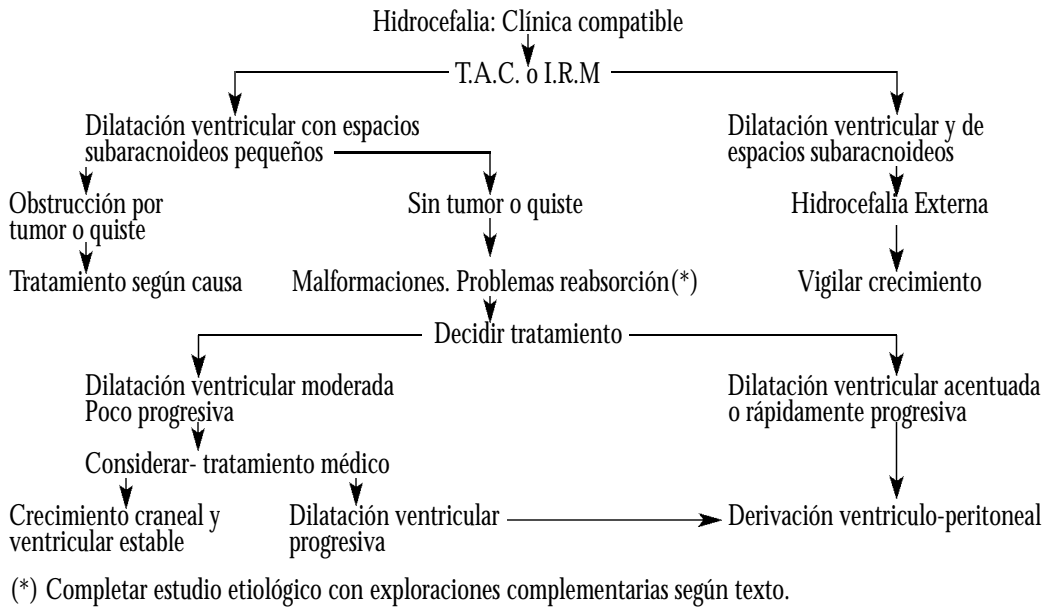
será absolutamente reservado en cuanto a posibles complicaciones derivadas de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Di Rocco C.: Is the slit ventricle syndrome always a slit ventricle syndrome ?. *Child's Nerv. Syst.* (1994) 10: 49-58
2. Dunn D W, Epstein LG: Decision making in Child Neurology. 1998,BC. Decker Company, INC. Philadelphia-Toronto.
3. Mc Laurin RL, Olivi A: Slit ventricle syndrome: review of 15 cases. *Pediatr. Neurosc.* (1987) 13: 118-24
4. Nulsen FE, Spitz EB: Treatment of hydrocephalus by direct shunt from ventricle to jugular vein.*Surg. Forum* (1952) 2: 399-403
5. Rekate HL: Classification of slit-ventricle syndromes using intracranial pressure monitoring. *Pediatr. Neurosurg.* (1993) 19: 15-20
6. Rodriguez Costa T, Casas Fernández C, Domingo Jimenez R et al.: Incidencia y evolución del colapso ventricular (slit ventricle) en hidrocefalias posthemorrágicas neonatales y secundarias a mielomeningocele. *Rev. Neurol.* (1994) 22: 167-70
7. Sgouros S, Malluci C, Walsh AR et al. : Long-term complications of hydrocephalus.*Pediatr. Neurosurg.* (1995) 23: 127-132
8. Vernet O, Campiche R, de Tribolet N: Long term results after ventriculoatrial shunting in children. *Child's Nerv. Syst.* (1993) 9: 253-255
9. Walker ML, Fried A, Petronio J: Diagnosis and treatment of the slit ventricle syndrome. *Neurosurg. Clin. North. Am.* (1993) 4: 707-14

TABLA I. HIDROCEFALIAS : ETIOPATOGENIA
1- Por incremento de la producción de L.C.R. <ul style="list-style-type: none">- Coroidoplexitis- Papiloma de plexos coroides
2- Por obstrucciones en las vias de circulación del L.C.R. <ul style="list-style-type: none">- Malformaciones congénitas del acueducto de Silvio (a veces genéticas)- Malformaciones congénitas del IV ventrículo (Dandy-Walker, Arnold-Chiari)- Hemorragias ventriculares o subaracnoideas- Procesos infecciosos- Malformaciones vasculares- Tumores
3- Por alteración en la reabsorción del L.C.R. (granulaciones aracnoideas) <ul style="list-style-type: none">- Hemorragias- Trombosis venosa

**TABLA II.
HIDROCEFALIAS. PROTOCOLO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO**



**TABLA III.
SÍNDROME DE COLAPSO VENTRICULAR.
PROTOCOLO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO**

Cefaleas en niños con shunt de derivación ventriculo-peritoneal

