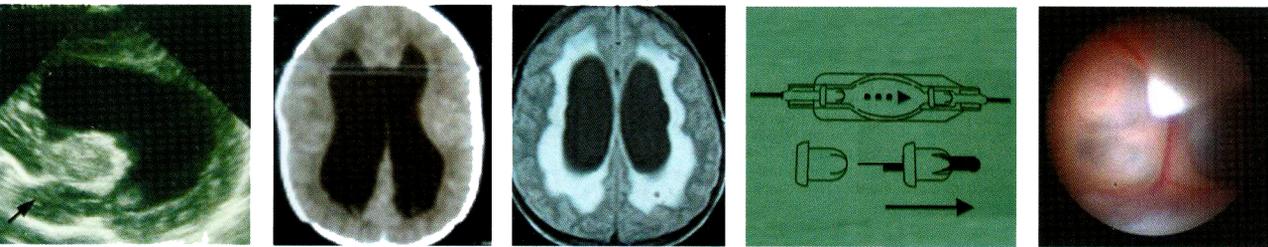


Manejo de la
hidrocefalia infantil:
Esperanzas y desilusiones



Sonia C. Fermín Víctor M.D., FACS



La Dra. Sonia Corona Fermín Víctor de Sánchez, primera mujer neurocirujana del país, recibió su título de Dra. en Medicina en la Universidad Autónoma de Santo Domingo en 1967. Realizó el año de internado obligatorio (pasantía) en el Hospital Dr. S. B. Gautier, hospital en el que también cursó el primer año de entre-

namiento neuroquirúrgico. Aprobado el examen para médicos extranjeros exigido por el Consejo Educativo de Estados Unidos, ingresó como Residente de Neurocirugía en la Lahey Clinic Foundation en Boston, y posteriormente al Radcliffe Infirmary en Oxford, y al London Hospital en Londres, completando así, su entrenamiento como Neurocirujano. Tras su regreso al país en 1974, laboró como médico Ayudante del Servicio de Neurocirugía del Hospital Dr. S. B. Gautier, hasta 1993 y fue Jefe del Servicio de Neurocirugía de la Clínica Infantil Dr. Robert Reid Cabral durante 33 años (1978-2011).

En el orden docente, la Dra. Fermín ocupó las posiciones de: instructora de Neurocirugía en el Colegio Médico del London Hospital (Londres), profesora de Neuroanatomía en la Universidad Autónoma de Santo Domingo, Universidad Católica Madre y Maestra; y Universidad Iberoamericana (UNIBE). Profesora de Neurocirugía de la Universidad Tecnológica de Santiago (UTESA) y de Introducción a la Cirugía en la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña. Fue también profesora de los Programas de Post-grado en Neurocirugía de los Hospitales Dr. S. B. Gautier (1978-1993) y Dr. José María Cabral y Báez de Santiago (2006-2010). En su haber académico, la Dra. Fermín cuenta además con la asesoría a numerosas tesis de grado y al programa BIO-INTEC.

Demostrando su interés científico, ha dictado múltiples conferencias y contribuido con numerosos artículos en reuniones y revistas médicas nacionales e internacionales; y es co-diseñadora de una “Guía para derivaciones ventriculares”.

**Manejo de la hidrocefalia infantil:
Esperanzas y desilusiones**

Manejo de la hidrocefalia infantil: Esperanzas y desilusiones

Sonia C. Fermín Víctor M.D., FACS

**INSITUTO TECNOLOGICO DE SANTO DOMINGO
(INTEC)**

Santo Domingo
2012

Fermín Víctor, Sonia C.

Manejo de la hidrocefalia infantil: esperanzas y desilusiones / Sonia C. Fermín Víctor. — Santo Domingo : Instituto Tecnológico de Santo Domingo, 2012

165 p.

1. Hidrocefalia I. Título

RD
618.92858843
F359m
CEP/INTEC

©2012 INTEC

ISBN: 978-9945-472-11-0

MANEJO DE LA HIDROCEFALIA INFANTIL:
ESPERANZAS Y DESILUSIONES

Autor:

Sonia C. Fermín Víctor M.D., FACS

Edición: Junio 2012

Diagramación y cubierta:

Alexandra Deschamps

Impresión:

Editora Búho

Tels.: 809-686-2241 / 809-686-2243

Fax: 809-687-6239

E-mail: editorabuho@yahoo.com

Impreso en República Dominicana

Dedicado
A los niños hidrocefálicos

A un niño hidrocefálico

Marianela Castillo Ariza

*El mar quiso ser niño y se anidó en tus sienas
Su oleaje deshizo tus recónditos sueños,
Tu cabeza de globo, de ser extra terrestre
Navego por tinieblas, sin timón ni poniente*

*Tu sonrisa se hizo de eternas soledades
No hubo canto de alondras ni palpitar de ave,
Tus labios se cerraron en busca del silencio
Y la esperanza y la dicha huyeron de tu pecho*

*El mar aprisionado, golpeaba tus muros
Tus ilusiones se fueron diluyendo en espuma
Voló tu pensamiento convertido en crisálida
Dejando un hueco solo para asir la nostalgia*

*Tu palabra se hizo de cobre, musgo y algas
Navegó por los mares de soledades llanas
Forjando un horizonte donde el amor no cala
Donde se estrellen los sueños en la roca del alma*

*Dime niño de agua, donde escondes tus sueños
Si estas hecho de espuma o estas hecho de cielo
Si algún duende oculto acompaña tus rezos
O si vaga tu tristeza con la luna de Enero*

*Pero no, no eres eso, eres tan solo un niño
Que nació con un sello de hondas tempestades
Encerradas todas, en un pequeño cuerpo
Que no sabe su nombre ni conoce su dueño*

*Pero quiso la aurora, caminar por tu rostro
Trayendo la ternura para poblar tus ojos
Que son gotas de noche que taladran muy dentro
y nos mueven a amarte sin apenas saberlo*

*¡Que el Todo poderoso, aligere tus sienes
Que mires al mundo, como todo ser viviente
Que se rasgue el velo que te oprime y te hiere
Y surjas del silencio, cual niño de pesebre!*

13 nov. 04

CONTENIDO

PRÓLOGO	13
INTRODUCCIÓN.....	15
CAPÍTULO 1	
Sistema ventricular y líquido cefalorraquídeo.....	17
CAPÍTULO 2	
Macrocefalia: Diagnóstico diferencial	27
CAPÍTULO 3	
Hidrocefalia: Consideraciones generales	35
CAPÍTULO 4	
Hidrocefalia idiopática externa de la infancia	57
CAPÍTULO 5	
Procedimientos diagnósticos	63
CAPÍTULO 6	
Tratamiento.....	71
CAPÍTULO 7	
Derivaciones extra craneales con válvulas.....	77

CAPÍTULO 8	
Neuroendoscopia –Ventriculostomía del III ventrículo.....	87
CAPÍTULO 9	
Complicaciones de las derivaciones extra craneales	97
CAPÍTULO 10	
Disfunción valvular	105
CAPÍTULO 11	
Infección de derivaciones extra craneales	115
CAPÍTULO 12	
Sobre drenaje – Síndrome del ventrículo hendido.....	131
CAPÍTULO 13	
Desconexión, Migración, Exposición, Extrusión, Fractura.....	139
CAPÍTULO 14	
Complicaciones torácicas y abdominales	149
<i>Complicaciones Abdominales</i>	151
CAPÍTULO 15	
Nefropatía por derivación (“Shunt Nefritis”) y otras complicaciones	159
<i>Complicaciones Neuro-ofthalmológicas</i>	161
<i>Vías urinarias y sistema reproductivo</i>	161

PRÓLOGO

Un hombre, al pasar ante una cantera, vio a tres operarios labrando la piedra.

Preguntó al primero:

¿Qué haces?

Ya ves, cortando estas piedras.

El segundo le dijo:

Preparo una piedra angular.

El tercero se limitó a decir impávido:

Construyo una catedral.

Así resulta cuando el trabajo se realiza con pasión, colocando, con paciencia de orfebre, cada palabra en su justo lugar, cada concepto en su debida extensión, de ahí que, aunque opúsculo por su número de páginas, esta publicación resulta ser una enciclopedia por lo vasto de la bibliografía contenida en ella. Tras largas y solitarias horas de hurgar en internet, la Dra. Fermín nos ofrece, para deleite de nuestro paladar científico, una bibliografía gourmet, aderezada por la experiencia de sus propios casos, en un ejercicio que supera los 30 años. Nada de desperdicio, nada de migaja, nada de hueso. Todo se aprovecha. Nada de sobras. Es la gloria del trabajo

diario que cantó Walt Whitman. El triunfo del deber, que decía José Martí.

Sir Francis Bacon comentaba respecto a los libros: "...algunos libros son para ser leídos sólo en partes; otros, para ser leídos, tal vez por curiosidad, y unos cuantos pocos para ser leídos completamente, y con diligencia y atención". Esto último se aplica al trabajo de la Dra. Fermín.

Como preclara profesional de las neurociencias, y ahora como autora, confirma tener la ciencia y la conciencia señaladas por Montaigne como atributos de la perfecta humanista. A diferencia de Oscar Wilde, quien dijo haber puesto todo su genio en la vida y nada más su talento en la escritura, la Dra. Sonia Fermín ha puesto ambos, genio y talento, en ambas, vida y escritura.

Esta contribución de la Dra. Sonia Fermín no despeja del todo el horizonte en lo que a hidrocefalia atañe; cada nueva teoría abre nuevas ventanas de ignorancia; ya lo decía Ernesto Sábato en su "Porvenir de la ignorancia": "...salimos de una

ignorancia para caer en otra, aunque más rica”. Pero, al menos, con esta publicación que recoge el parecer y la experiencia de todo un universo de profesionales de la más alta calidad, tenemos la oportunidad de la opción, de escoger, de decidir.

Gracias Dra. Fermín por hacer la vía más expedita hacia la comprensión de esta

patología, que tantas implicaciones entraña: familiar, social, económica y ética, pues no en pocas ocasiones se plantea la interrupción de un embarazo.

Dr. Fernando Sánchez Agramonte

Neurocirujano

27 de Marzo, 2012

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia es uno de los defectos congénitos más comunes, la causa más frecuente de cirugía neurológica en niños, y con un alcance socio-económico inimaginable para los que no están familiarizados con esta patología y sus efectos.

La entidad es compleja, con una definición todavía en debate y que por ser consecuencia de múltiples patologías no ha podido ser clasificada etiológicamente, pese a que varias ideas han sido formuladas.

Esta monografía se ha desarrollado con el interés de facilitar una visión general y actualizada sobre esta importante condición médica, con elevada incidencia en todo el mundo y que afecta principalmente la población pediátrica a la que puede acompañar hasta y durante la adultez.

La literatura sobre este tema es particularmente vasta, y es, por lo tanto, difícil para cada uno de nosotros, mantenerse al día con tantas publicaciones. En ese sentido, ha sido mi intención, resumir en este trabajo la mayor cantidad de información posible, obtenida de una revisión amplia, que incluye parte de la literatura de las pa-

sadas cuatro décadas, llegando hasta las más recientes presentadas el pasado año, prestando atención a reportes de los grandes centros de países desarrollados y tecnológicamente avanzados, así como también a aquellos informes de países en desarrollo, con limitación de facilidades similares y hasta inferiores a las nuestras, incluyendo datos extraídos de citas, abstractos, libros, revistas y comentarios, producto de la experiencia de muchos investigadores. Todo lo revisado era de interés para incluirse en este texto, el primero sobre esta condición en nuestro medio, pero no todo podía ser incluido por falta de espacio, no de importancia.

Las investigaciones sobre la hidrocefalia, han sido y continúan siendo múltiples y hasta redobladas, soportadas en el constante interés de encontrar la mejor explicación a su ocurrencia y el tratamiento más conveniente. Su elevada incidencia y el daño que ocasiona al epéndima y el tejido cerebral, desencadenando secuelas que afectan negativamente la función neuronal, justifican con sobrada razón esa inquietud. Estudios de laboratorio insinúan como factores pre-

disponentes, mutaciones genéticas, ruptura de la matriz vascular extracelular, con hemorragias y alteración de la reabsorción del LCR, así como ruptura del ADN.

El libro está dividido en 15 capítulos, cada uno de los cuales ha pasado por numerosos borradores antes de ser considerado adecuado para su propósito, complementados con imágenes originales para su ilustración. En cada uno, el tema correspondiente ha sido tratado con suficiente amplitud para permitir la incorporación de las opiniones en ocasiones controversiales, de múltiples expertos de la Neurocirugía Pediátrica.

Mientras no haya una explicación clara sobre los mecanismos de producción de la hidrocefalia y de cómo evitarla, es preciso adherirse con “esperanza” a uno de los tratamientos disponibles para su corrección, cualquiera que sea la forma preferida, teniendo en cuenta que ninguna válvula controla totalmente la presión intracraneal, ni la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo promueve el desarrollo de un cerebro que anatómicamente y funcionalmente es prácticamente inexistente.

El resultado de esa acción terapéutica, desafortunadamente, puede verse empañado por complicaciones diversas de severidad variable, que suman negativamente al futuro de los pacientes, y convierten en “desilusión” el entusiasmo inicial de salvar o mejorar su calidad de vida.

En esta obra recuerdo a la Dra. Marianela Castillo Ariza, Pediatra y Poeta, cuyos versos, inspirados en la tierna mirada de

un niño hidrocefálico abandonado, adornan estas páginas, y agradezco el haberme permitido decidir junto a ella, el título que llevan esas estrofas, haciéndolas aplicables a cada uno de los niños portadores de esta condición. Al publicarlas aquí, cumplo la promesa que le hiciera cuando las dejé en mis manos como regalo.

Antes de terminar esta introducción, debo agradecer al Instituto Tecnológico de Santo Domingo (INTEC) por el aval y el apoyo académico que ha otorgado a esta obra. A las personas que tomaron su tiempo para revisar en lo que llamo “lectura de opinión”, el contenido que aquí se expone. El Dr. J.R. Santoni, minucioso en la evaluación de cada detalle. Al Dr. Fernando Sánchez A, por la cortesía de revisar lo incluido, y por un Prólogo exquisito. Las expertas de la Infectología Pediátrica Dra. Josefina Fernández y Dra. Jacqueline Sánchez, tuvieron a bien repasar el capítulo sobre infecciones. De igual modo, agradezco la cortesía de la Dra. Evelyn Lora por la imagen de Electroencefalograma (EEG) que aparece en el capítulo sobre los procedimientos diagnósticos, y a Sasha de Lemos por la representación esquemática del sistema ventricular.

Pocas serían las palabras para agradecer a la Editora Búho y su eficiente personal, que con tanta profesionalidad y paciencia han moldeado de modo tan atractivo todo este contenido.

“Escribir es vivir” ha dicho el famoso escritor español José Luis Sampedro. Agregó, que este trabajo, también ha servido para “aprender”.

CAPÍTULO 1

Sistema ventricular y líquido cefalorraquídeo

Puesto que para comprender cabalmente las alteraciones que conducen a las enfermedades del cuerpo humano es necesario conocer los aspectos de normalidad anatómo-fisiológicos de los órganos y sistemas comprometidos en el proceso patológico, iniciamos este texto con una revisión de la anatomía del sistema ventricular, y la dinámica de la circulación del líquido cefalorraquídeo, copartícipes en la ocurrencia de la hidrocefalia infantil.

En un amplio repaso acerca de la historia de las colecciones líquidas intracraneales y espinales realizada por Méndez y Rengachary se apunta que: “sobre las meninges se comenzó a hablar desde antes de Cristo, cuando Aristóteles, mediante disección animal pudo proveer detalles de estructuras del sistema nervioso central, en los que señalaba la existencia de las

membranas que servían como envoltura al cerebro”. Otros autores habían descrito los ventrículos y posteriormente, Galeno explico sobre la piamadre así como también los ventrículos.¹

La prohibición de la disección humana en la Edad Media, sin embargo, retraso el progreso en el conocimiento de la Anatomía Humana, hasta que, levantada esa disposición, Andreas Vesalius publico sus estudios sobre Anatomía, incluyendo tanto las cubiertas del cerebro como el sistema ventricular.¹

Informaciones sobre el LCR comenzaron a aparecer en 1521, pero, fue la comunicación de Magendie en 1825, sobre el sistema ventricular y espacio subaracnoideo con su contenido de LCR, lo que dio inicio al conocimiento que se tiene sobre esas estructuras.¹⁻²

El sistema ventricular, conformado por los dos ventrículos laterales y el 3^{er} ventrículo en el compartimento supratentorial y el 4^{to} ventrículo en el espacio infra-tentorial, sirve a la “producción y almacenamiento” del líquido cefalorraquídeo (LCR). La comunicación entre los ventrículos laterales y tercer ventrículo, se hace a través del agujero interventricular de Monro y por el acueducto de Silvio entre tercer y cuarto ventrículos. Este último, se abre al espacio subaracnoideo por los agujeros de Luschka y Magendie, completando un circuito en el que todos los espacios están interconectados. (Fig. 1.1)

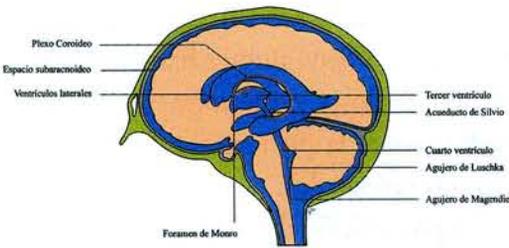


Fig. 1.1 Representación esquemática del Sistema ventricular

Dentro de los ventrículos laterales, 3^{er} y 4^{to}, un conglomerado de tejido veloso cubriendo una maraña de tejido vascular, compone los plexos coroideos cuyo desarrollo se inicia a las 6 semanas de vida intrauterina.³ (Fig. 1.2 A y B) Ellos producen el 80% del líquido cefalorraquídeo. El 20% restante se origina en zonas extra coroideas: células ependimarias, vasos piales, endotelio capilar

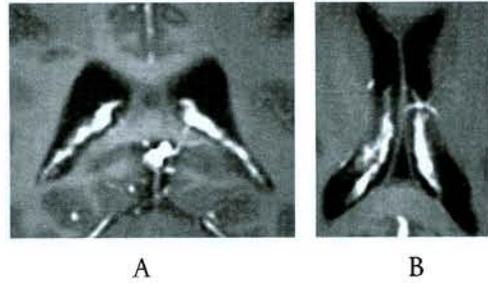


Fig. 1.2 Plexo coroideo visto en Resonancia Magnética
A) Corte coronal B) Corte sagital

del parénquima cerebral, canal central de la medula espinal, así como también el líquido intersticial del parénquima cerebral.³⁻⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷ Existe además la teoría de que la misma barrera hemato-encefalica es generadora de líquido.⁵ La elaboración de LCR por los plexos coroideos se inicia a partir de la 26^{ava} semana de desarrollo fetal.³

El LCR se produce a una presión de 5 a 7mmHg⁸ y se describe en dos estadios: una filtración pasiva de líquido a través del endotelio capilar de los plexos y una secreción activa a través del epitelio.⁵ En su dinámica circulatoria hay varios fenómenos a considerar: la velocidad de producción, presión, flujo, volumen, rapidez de rotación, composición, reciclaje y reabsorción,⁵ las pulsaciones coroidales, resistencia de las vías de circulación y absorción y el gradiente de presión entre el sistema ventricular y el sistema venoso.⁸

El volumen de LCR producido en 24 horas es de 500 ml (0.30 – 0.40 ml/m) en adultos, con un contenido ventricular

de 150 ml en un momento dado, siendo renovado varias veces al día, (alrededor de cada 4-5 horas)⁵⁻⁶⁻⁸⁻⁹ pero haciéndose más lento con el avance de la edad y en algunas enfermedades por lo que la pureza del mismo se reduce.⁵⁻¹⁰

Según algunos autores, la producción de LCR es igual en niños y adultos,¹¹⁻¹²⁻¹³ otros, señalan, que la misma está relacionada a su peso, estatura y la cantidad de plexo coroideo que tienen, aumentando rápidamente con la edad, especialmente en el primer año de vida.¹⁴⁻¹⁵ Smith-Hicks refiere que en recién nacidos, la producción de LCR puede ser tan escasa como 25ml/día.¹⁴ El sexo también parece influir en la producción de LCR siendo mayor en varones, según Yasuda.¹⁵ En lactantes, Johnston & Kinsman registran un contenido ventricular de 50 ml en un momento dado.¹⁶

Varios factores regularían la formación de LCR:³⁻⁵⁻¹⁶

- A- Factores de transcripción que regulan las enzimas celulares
- B- Los transportadores de iones y las enzimas que modulan ese transporte
- C- Los canales de agua (acuaporinas) que facilitan la difusión de agua a través de la interface sangre / LCR
- D- El control neuro-endocrino por la inervación adrenérgica y colinérgica de los plexos coroideos, así como el efecto de la arginina y vasopresina

La producción de LCR es un proceso continuo, que no se modifica por las variaciones fisiológicas de la presión intracraneal, pero es reducida por los depresores del metabolismo como la acetazolamida y la furosemida.⁵⁻⁶⁻¹⁷ Sin embargo, esa reducción en la formación de LCR es limitada in vivo, por lo que el uso de esas sustancias tiene poco efecto en el tratamiento de la hidrocefalia.⁶⁻⁷⁻¹⁷ Por otra parte, se ha observado que la acetazolamida (Diamox) cuando inyectada rápidamente por vía endovenosa, eleva la presión intracraneal por liberación de dióxido de carbono.⁶

Rara vez se produce disminución de la secreción de LCR y cuando ocurre se considera consecuencia de una alteración en el transporte del bicarbonato. Silverberg ha encontrado disminución de la producción de LCR en pacientes con Alzheimer.¹⁰ Hipersecreción, ha sido demostrada únicamente en casos de papiloma e hiperplasia difusa del plexo coroideo.^{7-14-15-18-19- 20-21}

El efecto de los esteroides sobre la producción y absorción de LCR no se ha podido comprobar en los seres humanos, pero ha sido estudiado de maneja experimental en ratas, conejos, perros y monos, tanto durante su uso como al momento de la supresión.²²⁻²³⁻²⁴⁻²⁵ Algunos señalan disminución en la velocidad de formación y absorción,¹⁶⁻²³ mientras otros afirman no haber encontrado efecto alguno en experimentos animales.²⁴⁻²⁵ Se desconoce si la temperatura ejerce alguna acción en la producción de LCR.⁶

La circulación del LCR, un flujo pulsátil en forma de oleadas, refleja el efecto de la presión de las pulsaciones arteriales que se transmiten a través de los plexos coroideos.⁵⁻²⁶⁻²⁷ Al salir del 4to ventrículo, 80 – 85% del líquido cefalorraquídeo pasa a las cisternas basales y quiasmáticas, fisura silviana, cisterna pericallosa, alrededor del cerebelo, y sobre los hemisferios cerebrales. El restante pasa al espacio subaracnoideo espinal.³⁻⁷⁻⁸

Contrario a la circulación, la absorción es un fenómeno pasivo que depende de los gradientes de presión entre el espacio subaracnoideo y el seno venoso y puede ser influenciada por un aumento de la presión intracraneal.⁶⁻⁷

Durante largos años, las vellosidades y las granulaciones aracnoidales fueron consideradas como la mayor vía de absorción de LCR,³⁻⁷ pero se ha establecido que esas estructuras no existen en el feto, sino, que se desarrollan a partir del nacimiento²⁸ o aun más tarde, alrededor de los 18 meses de edad³ dato de gran significado en lo relativo a la hidrocefalia infantil.

Vías alternas que han tomado trascendencia como fuentes de absorción y algunas de las cuales han sido demostradas en trabajos experimentales, son las vainas de los nervios olfatorio y óptico, el plato o placa cribiforme, la submucosa nasal, y los linfáticos cervicales.³⁻⁵⁻⁶⁻²⁰⁻²⁸⁻²⁹⁻³⁰⁻³¹ También se ha señalado la reabsorción por vía de las leptomeninges, el espacio subaracnoideo, el epéndima ventricular, los

linfáticos extradurales de los nervios craneales y espinales y los plexos coroideos mismos.³⁻⁵⁻⁶

Investigaciones recientes realizadas en ovejas, sugieren la posibilidad de absorción de LCR vía las venas del seno cavernoso y de ahí hacia venas y linfáticos extracraneales.⁵⁻³²⁻³³⁻³⁴

En la experiencia de McComb, la absorción por vía linfática tiene explicación clínica al haber observado que los niños derivados por hidrocefalia, presentan edema peri-orbitario y facial así como congestión nasal, cuando la derivación esta obstruida.⁶

El cerebro no absorbe el líquido cefalorraquídeo, solo sirve como un puente de unión entre los ventrículos y los puntos de absorción.⁶ Al final, e independientemente de cuáles sean los puntos de absorción, el LCR retorna a la aurícula derecha por vía de la vena cava superior.⁸

La introducción de la Resonancia Magnética, ha sido de ayuda para evaluar los espacios de líquido cefalorraquídeo, la velocidad y forma del flujo y medir cuantitativamente, su volumen en los diferentes compartimentos intracraneales,²⁴⁻³⁵⁻³⁶⁻³⁷⁻³⁸ al tiempo que contribuye en la evaluación de su contenido proteico, utilizando las secuencias de recuperación por inversión de LCR atenuado (FLAIR).³⁹

La presión del LCR es importante desde el punto de vista clínico, ya que, su elevación causa efectos perjudiciales sobre las funciones cerebrales. La causa

principal de aumento de presión del LCR es un desequilibrio entre su producción, circulación y absorción. De la secreción del LCR y la resistencia a su circulación y absorción, depende la presión intracraneal (PIC) expresada como presión hidrostática del LCR.

En condiciones normales, la presión del LCR, es de 100–200 mm H₂O cuando esa medida se hace en la posición de decúbito lateral en un adulto. Expresada en mm de Hg, la presión intracraneal es de entre 5-15mmHg en adultos en decúbito y de -5 a +5mmHg en la posición vertical.⁶ En recién nacidos, la presión es inferior y se normaliza progresivamente hasta los 5-6 años. En mm de H₂O, lactantes de 0 a 1 mes, tienen una presión de 10 a 40, de 1 a 24 meses, la presión es de 20 a 70 y de 25 a 72 meses, de 40 a 100mm H₂O.¹⁴ La elasticidad del cráneo contribuye a esa baja presión intracraneal en niños pequeños.

El volumen intracraneal, constituido por tejido cerebral (80%) LCR (10%) y sangre (10%) da lugar a una constante de la que depende la presión intracraneal normal. Para mantener esa constante, el aumento en uno de esos elementos, es compensado por una disminución proporcional en los demás, según la Teoría de Monro-Kellie. Un aumento de la presión intracraneal ocasiona reducción del flujo cerebral y la oxigenación.

El LCR, claro, incoloro, inodoro y transparente, es iso-osmolar con la sangre, con un PH de 7.36-7.40. Contiene

de 0 a 5 células leucocitarias, 15-45mg % de proteínas y un volumen de glucosa que corresponde al 60% de la cifra de glucosa sanguínea, medida simultáneamente. Como ultra filtrado del plasma, el LCR contiene otros elementos, entre ellos electrolitos,⁴⁰ (Tabla No. 1.1) algunos de los cuales se han encontrado alterados en casos de hidrocefalia infantil no tumoral, con aumento de calcio, magnesio y fosfato y reducción de potasio.⁴¹ En casos de infección por el virus de la inmunodeficiencia adquirida, el LCR puede ser normal, o mostrar ligera elevación de proteínas y/o células mono nucleadas pero, en sentido general, en esos casos, las alteraciones están directamente relacionadas a la presencia de infecciones oportunistas.⁴²⁻⁴³

Tabla No. 1.1
Concentración de electrolitos
en LCR en niños

Na+	132.3+/-17.6mmol/L
K+	2.59+/-0.37mmol/L
Cl-	113.1+/-15.5mmol/L
Ca+	3.47+/-1.45mmol/L
Mg+	2.60+/-0.46mg/dl
Fosfato	1.11+/-0.21mg/dl

Fuente: Liappis N, Schneider A.⁴⁰

Es función del líquido cefalorraquídeo, proteger el cerebro y medula espinal, a manera de un “colchón” para amortiguar traumatismos, al tiempo que los mantiene hidratados, transporta nutrientes al

cerebro y elimina productos metabólicos de desecho. Fluye entre el cráneo y espacio subaracnoideo espinal, compensando los cambios en el volumen de sangre intracraneal, lo que mantiene la presión constante y es, además, importante para la remoción de productos patológicos en enfermedades y para la circulación de medicamentos en procedimientos terapéuticos.⁴⁴

El incremento de LCR en los ventrículos, causa desplazamiento, estiramiento, y reducción en el calibre de las arterias cerebrales principales, así como también alteración en las células endoteliales, que las hace permitir migración de LCR a la sustancia blanca peri-ventricular, sobre todo a nivel de los cuernos frontales lo que se conoce como reabsorción trans-ependimaria.⁴⁵ (Fig. 1.3 A y B) Mori señala, que esto, no constituye una vía alterna de absorción, sino, más bien edema periventricular.⁴⁶ En la práctica se puede advertir como ese efecto desaparece al reducirse la presión intraventricular.

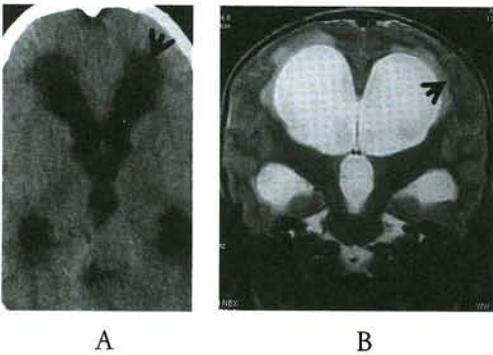


Fig. 1.3 Exudado trans-ependimario (flechas) A) TAC B) RM

Una alteración en cualquiera de las funciones que intervienen en la fisiología del LCR, puede llevar a su acumulación en el sistema ventricular como es el caso de la hidrocefalia, y en consecuencia, al ensanchamiento de las cavidades que lo conforman, ejerciendo, secundariamente, presión sobre el tejido cerebral. Los cambios secundarios a la acumulación de LCR, llevan a diferentes grados de sufrimiento cerebral que empeoran con el paso del tiempo y son responsables de alterar su adecuado desarrollo anatómico, o menoscabar su funcionamiento.

Referencias:

1. Mendez A, and Rengachary SS: The history of cerebrospinal fluid collections. Chapter I In: Cerebrospinal fluid collections. Edited by Howard H. Kaufman (1998) pp 1-12
2. Lifshutz JL and Johnson WD: History of hydrocephalus and its treatments. Neurosurgical Focus (2001) 11 (2) AANS [Medscape]
3. Harwood-Nash DC, Fitz CR: Hydrocephalus. Chapter 10 In: Neuroradiology in infants and children. The C.V.S Mosby Company. (1976) Vol. 2 pp 609-67
4. Hammock MK, Milhorat TH: The cerebrospinal fluid: Current concepts of its formation. Ann Clin Lab Sci. (1976) 6 (1): 22-6 Abstract [Pub Med]
5. Johanson CE et al: Multiplicity of cerebrospinal fluid functions: New challenges in health and disease. Cerebrospinal Fluid Research (2008) 5:10 Version electronica.
6. McComb JG: Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and

- absorption. Review Article. *J Neurosurg* (1983) 59:369-83
7. Rekatte H., Olivero W: Current concepts of CSF production and absorption. In: *Hydrocephalus. Vol.3* Edited by R.M. Scott. Williams & Wilkins. (1990) pp11-22
 8. Rekatte HL: Treatment of hydrocephalus. In: *Principles and practice of Pediatric Neurosurgery*. A. Leland Albright, Ian F. Pollack and P. David Adelson editors. Second Ed. Thieme. (2008) pp 95-98
 9. Segal MB: Fluid compartments of the central nervous system. In: *The blood-cerebrospinal fluid barrier*. Edited by Wei Zheng and Adam Chodowski. Taylor and Francis Group (2005) pp 84-96
 10. Silverberg GD, et al: The cerebrospinal fluid production rate is reduced in dementia of the Alzheimer's type. *Neurology* (2001) 57:1763-1766 Abstract [PubMed]
 11. Cutler RWP, PageI, Galicich J, et al.: Formation and absorption of cerebrospinal fluid in man. *Brain* (1868) 91:707-720 Abstract [PubMed]
 12. Lorenzo AV et al.: Relationship between cerebrospinal fluid formation, absorption and pressure in human hydrocephalus. *Brain* (1970) 93:679-692
 13. Rubin RC et al: The production of cerebrospinal fluid in man and its modification by acetazolamide. *J Neurosurg* (1966) 15:430-36
 14. Smith-Hicks C: Developmental and pregnancy-related changes in cerebrospinal fluid dynamics and composition. Chapter 5 In: *Cerebrospinal fluid in clinical practice*. David N. Irani Ed. Saunders-Elsevier. Philadelphia (2009) pp27-31
 15. Yasuda T, Tomita T, McLone DG, and Donovan M: Measurement of cerebrospinal output through external ventricular drainage in one hundred infants and children: Correlation with cerebrospinal production. *Pediatric Neurosurg* (2002) 4:690-5 Abstract [PubMed]
 16. Johnston MV, Kinsman S.: Anomalías congénitas del sistema nervioso central. Capítulo 585 En: *Nelson Tratado de Pediatría*. 17ª edición. Editores Richard E. Behrman, Robert M. Kliegman y Hal B. Jenson. Saunders (2006) pp. 1983-93
 17. Carrion E, et al: Use of acetazolamide to decrease cerebrospinal fluid production in chronically dilated ventilated patients with ventriculoperitoneal shunts. *Arch of Dis child* (2001) 84(1):68-71
 18. Fujimura M, Onuma T, Kameyama M, Motohashi O, et al: Hydrocephalus due to cerebrospinal fluid overproduction by bilateral choroid plexus papilomas, *Child's Nerv Syst* (2004) 20:485-88 Abstract [PubMed]
 19. Milhorat TH, Hammock MK, Davis DA, Fenstermacher JD: Choroid plexus papilloma. I. Proof of cerebrospinal fluid overproduction. *Child's Brain* (1976) 2(5):273-8 Abstract [PubMed]
 20. Azis AA, Coleman L, Morokoff A, Maisner W: Diffuse choroid plexus hyperplasia: an under-diagnosed cause of hydrocephalus in children? *Pediatr Radiol* (2005) 35:815-8 Abstract [PubMed]
 21. Smith ZA et al: Choroid plexus hyperplasia: surgical treatment and immunohistochemical results. Case report. *J Neurosurg* (2007) 107 (3Suppl): 255-62 Abstract [PubMed]
 22. Johnston I, Gilday DI, Hendrick EB: Experimental effects of steroids and steroids withdrawal on cerebrospinal fluid absorption. *J Neurosurg* (1975) 4:690-5 Abstract [PubMed]
 23. Lindvall-Axelsson M, Hedner P, Owman C: Corticosteroids action on choroid plexus: Reduction in Na⁺ K⁺ ATPase activity,

- Choline transport capacity, and rate of CSF formation. *Experimental Brain Research* (1989) 77:605-10 Abstract [PubMed]
24. Martins AN, Ramirez A: Effect of dexamethasone on the rate of formation of cerebrospinal fluid on monkeys. *J Neurosurg* (1974) 41:550-4
 25. Vela AR, Carey ME, Thompson BM: Further data on the acute effect of intravenous steroids on canine CSF secretion and absorption. *Neurosurgery* (1979) 50:477-82 Abstract [PubMed]
 26. Ridway JP, Turnbull LW, Smith MA: (Demonstration of pulsatile cerebrospinal-fluid flow using magnetic resonance phase imaging. *Br J Radiol* (1978) 60 (713):423-7 Abstract [PubMed]
 27. Siegel A, Sapru HN: Meninges and cerebrospinal fluid. Chapter 3 In: *Essential Neuroscience*. Revised First Edition. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia. (2006) Pp34-44
 28. Papaiconomou C, Bozanovic-Sosic R, Zakharov A, Johnston M: Does neonatal cerebrospinal fluid absorption occur via arachnoid projections or external lymphatics? *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* (2002) 283(4):R869-76
 29. Kida S, Pantazis A, Weller RO: CSF drains directly from the subarachnoid space into the nasal lymphatics in the rat. *Anatomy, histology and immunological significance*. *Neuropathol Appl Neurobiol*. (1993) 19:480-8 Abstract [PubMed]
 30. Nagra G, et al: Quantification of cerebrospinal fluid transport across the cribriform plate into lymphatics in rats. *Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol* (2006) 291:5383-9
 31. Weller RO, et al.: Lymphatic drainage of the brain and the pathophysiology of neurological disease. *Acta Neuropathologica* (2009) 117 (1):1-14 Abstract [PubMed]
 32. Boulton M, Flessner M, Armstrong D, Hay J, Johnston M: Determination of volumetric cerebrospinal fluid absorption into extracranial lymphatics in sheep. *Am J Physiol*. (1998) 274 (1pt2): R88-96 Abstract [PubMed]
 33. Johnston M, Armstrong D, Koh L: Possible role of cavernous sinus veins in cerebrospinal fluid absorption. *Cerebrospinal fluid Res* (2007) 4:3 Abstract [PubMed]
 34. Zakharov A, et al: Lymphatic cerebrospinal fluid absorption pathways in neonatal sheep revealed by subarachnoid injection of microfilm. *Neuropathol Appl Neurobiol* (2003) 29 (6):563-73
 35. Brant-Zawadzki M, et al: Magnetic resonance imaging and characterization of normal and abnormal intracranial cerebrospinal fluid (CSF) spaces. *Neuroradiology* 27 (1985) (1): 3-8 Abstract [PubMed]
 36. Condon B, et al: A quantitative index of ventricular and extraventricular intracranial CSF volumes using MR imaging. *J Comp Assit Tomogr*. (1986) 10 (5):784-92 Abstract [PubMed]
 37. Condon B, Patterson J, Wyper D, Hadley D, Grant R, Teasdale G, and Rowan J: Use of magnetic resonance imaging to measure intracranial cerebrospinal fluid volume. *Lancet* (1986) 14:1355-7 Abstract [PubMed]
 38. Maeder P, Gudinchet F, Meuli R, Fankhauser H: Dynamic MRI of cerebrospinal fluid flow in endoscopic percutaneous ventriculostomy. *Br J Neurosurg* (1998) 12:18-22 Abstract [PubMed]
 39. Melhem ER, Jara H, Eustace S: Fluid-attenuated inversion recovery MRI imaging: identification of protein concentration

- thresholds for CSF hyperintensity. *Am Journal of Roentgenology* (1997) 169:859-62
40. Liappis N, Schneider A: Reference values of sodium, potassium, chloride, calcium, inorganic phosphate and magnesium levels in the cerebrospinal fluid of children. *Klin Pediatr.* (1984) 196:370-4 Abstract [PubMed]
41. Cerda M, Manterola A, and Ponce S, Basauri L: Electrolyte levels in the CSF of children with non-tumoral hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:306-11
42. Gatel Artigas J Ma, Graus Ribos F, y Miro Meda JM: Complicaciones Neurológicas del SIDA. Ed. CD-Room, Decimotercera Edición. (1996) pp1428-430
43. Livramento JA, Machado LR, Spina-Franca A: Cerebrospinal fluid abnormalities in 170 cases of AIDS. *Arq Neuropsiquiatr.* (1989) 47(3):326-31 Abstract [PubMed]
44. Campbell WW: Normal characteristics and composition of cerebrospinal fluid. In: DeJong's *The Neurologic examination*. Sixth Edition (2005) P 598
45. Alvisi C, et al: Evaluation of cerebral blood flow changes by transfontanelle Doppler ultrasound in infantile hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:244-47
46. Mori K, Murata T, Nakano Y, and Handa H: Periventricular lucency in hydrocephalus on computerized tomography. *Surg Neurol* (1977) 8:337-40

CAPÍTULO 2

Macrocefalia: Diagnóstico diferencial

La macrocefalia, con una incidencia para la población general estimada en 5%, es una causa frecuente de consulta en los servicios de neurocirugía pediátrica. Aunque su presencia no siempre es equivalente a hidrocefalia, este es, generalmente, el primer diagnóstico sospechado, ocasionando preocupación y generando, por lo tanto, la necesidad de descartarle o confirmarle. Su origen, empero, puede ser muy variado, e incluye patologías de origen genético, hereditario, metabólico y neurológico.¹ Algunas pueden ser serias, mientras que otras, son benignas y no requieren de manejo particular.

La velocidad de crecimiento del cráneo, varía según la edad del niño, siendo más rápido en los primeros meses de vida.

Según la curva de crecimiento craneal establecida por el Centro Nacional de

Estadísticas de Salud (NCHS) de Estados Unidos, el niño aumenta 1.5cm por mes, para alcanzar 43 cm a los 6 meses de edad. En el segundo semestre el aumento es de 2 a 3 cm, llegando a tener 46 a 47 cm (percentil 50) y su cabeza crece 3cm adicionales en el segundo año, para una circunferencia de 49cm. Painter y Yang señalan una circunferencia craneal de 35cm al nacimiento, con una tasa de aumento de 2cm/mes entre 0 y 3 meses, y 1cm/mes entre 3 y 6 meses de edad.²

En República Dominicana, se dispone de la curva de Mendoza y Quezada,⁴ pero las evaluaciones de las medidas antropométricas aunque no del todo equivalentes a poblaciones con diferencias nutricionales y culturales, han estado, en sentido general, basadas en la población norteamericana según las curvas propuestas por el

Centro Nacional de Estadísticas de Salud. Otras poblaciones han sido también evaluadas como el caso de los niños mejico-americanos, así como comparaciones entre blancos y negros realizadas según el estudio de salud y nutrición hispánica.³

En 2000 y 2002, la curva de crecimiento craneal, fue modificada por el Centro para control y prevención de enfermedades (CDC) de los Estados Unidos, dividiendo los niños en dos grupos: lactantes hasta 36 meses de edad, y niños-adolescentes entre 2 y 20 años de edad, y separadas por género. Las mismas se plantean en relación a la edad, peso y estatura, también revisadas. Estas nuevas curvas han sido propuestas para sustituir aquellas de 1977, por considerarlas más representativas en relación a diferencias étnicas y raciales así como al tipo de alimentación (lactancia o formula) recibida.⁶⁻⁷

Sin embargo, la Organización Mundial de la Salud (OMS)⁵ según publicación en 2006 /2007 sobre las nuevas curvas de cre-

cimiento craneal, considerado en relación a la edad, como parte de los estándares de crecimiento y desarrollo que incluyen peso-por-edad, estatura-por-edad, peso-por-estatura, pliegues del tríceps y subescapular, circunferencia del brazo e índice de masa corporal, propone un uso internacional de las mismas, ya que están sustentadas en un estudio multicentrico y amplio de referencia (MGRS) que incluye niños sanos hasta 5 años de edad, amamantados, de diferentes latitudes y ambientes culturales, en países con variados niveles de desarrollo, por lo que se consideran adecuadas para evaluar el crecimiento infantil sin importar la etnia, estado socioeconómico o tipo de alimentación.

Lo más relevante de las nuevas curvas de crecimiento, propuestas por la OMS, es el hecho de que plantean como debe crecer el niño en todos los países, y no como lo haya hecho en un país o hasta un momento determinado.⁸ La tabla 2.1, tomada de

Tabla 2.1

Incremento de la circunferencia craneal a intervalo de 2 meses, durante el primer año de vida, según estándares de la OMS. (Publicación en línea)

Simplified field tables

2-month head circumference increments (cm) BOYS Birth to 12 months (z-scores)							
Interval	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
0-2 mo	2.5	3.2	3.9	4.7	5.4	6.2	7.0
1-3 mo	1.9	2.4	2.9	3.4	3.9	4.5	5.1
2-4 mo	1.4	1.8	2.1	2.5	2.9	3.4	3.9
3-5 mo	1.1	1.4	1.7	2.1	2.5	2.9	3.3
4-6 mo	0.8	1.1	1.4	1.7	2.1	2.5	2.9
5-7 mo	0.5	0.8	1.1	1.4	1.8	2.2	2.5
6-8 mo	0.3	0.6	0.9	1.2	1.5	1.9	2.2
7-9 mo	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.7	2.0
8-10 mo	0.0	0.3	0.6	0.9	1.2	1.5	1.8
9-11 mo	0.0	0.2	0.5	0.8	1.1	1.4	1.7
10-12 mo	0.0	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.6

WHO Growth Velocity Standards

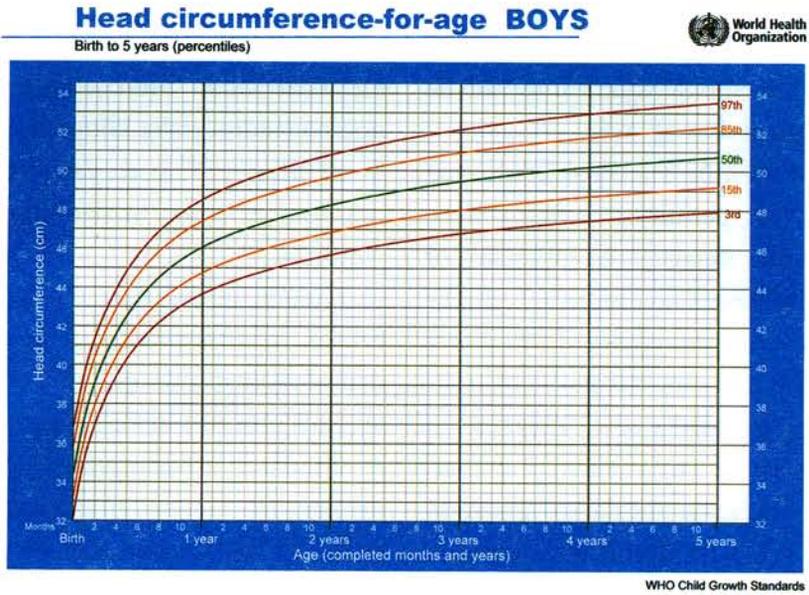
A) Niños

Simplified field tables

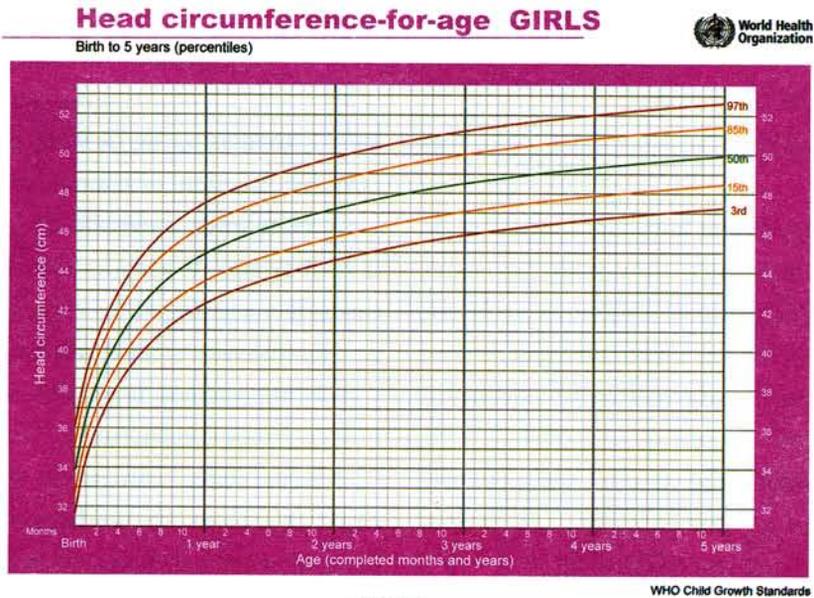
2-month head circumference increments (cm) GIRLS Birth to 12 months (z-scores)							
Interval	-3 SD	-2 SD	-1 SD	Median	1 SD	2 SD	3 SD
0-2 mo	2.3	3.0	3.7	4.4	5.1	5.8	6.5
1-3 mo	1.6	2.1	2.6	3.1	3.6	4.2	4.7
2-4 mo	1.1	1.5	1.9	2.3	2.8	3.2	3.7
3-5 mo	0.8	1.2	1.6	2.0	2.4	2.8	3.2
4-6 mo	0.6	0.9	1.3	1.7	2.0	2.4	2.8
5-7 mo	0.4	0.7	1.1	1.4	1.8	2.1	2.5
6-8 mo	0.2	0.5	0.8	1.2	1.5	1.9	2.2
7-9 mo	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.7	2.0
8-10 mo	0.0	0.3	0.5	0.8	1.2	1.5	1.8
9-11 mo	0.0	0.2	0.5	0.7	1.0	1.4	1.7
10-12 mo	0.0	0.1	0.4	0.7	1.0	1.3	1.6

WHO Growth Velocity Standards

B) Niñas



A) Niños



B) Niñas

Fig. 2.1 Curvas de Circunferencia cefálica-por-edad según estándares de la OMS. (Publicación en línea)

la publicación en línea de la OMS, muestra la velocidad de crecimiento craneal durante el primer año de vida, a intervalo de 2 meses, para ambos sexos.⁵

Para que un niño sea considerado macrocefálico, su perímetro cefálico debe estar dos o más desviaciones estándar por encima del percentil medio para su edad y sexo (por encima del percentil 98) y será microcefálico con medidas por debajo del percentil 3 para edad y sexo. Para que las mediciones de la circunferencia craneal sean consideradas de utilidad diagnóstica, deben ser realizadas de manera seriada y adoptando los parámetros sugeridos en la reciente publicación de la OMS, como ha sido señalado. Esas medidas son el punto de partida para iniciar las investigaciones necesarias a fin de establecer la causa de la macrocefalia. En la Fig. 2.1, las curvas de circunferencia craneal-por-edad para ambos sexos.

La macrocefalia familiar, condición de carácter autosómico dominante más frecuente en los varones, y presente en la población general con una incidencia de 2%, debe ser descartada mediante valoración del perímetro craneal de los padres.⁹

La macrocefalia puede ser primaria (no evolutiva) por aumento del tamaño del cerebro (megalencefalia)¹⁰⁻¹¹⁻¹² o a consecuencia de síndromes genéticos. La secundaria (progresiva o evolutiva) se produce como respuesta a lesiones ocupantes

intracraneales (tumores) así como en la acumulación de líquido cefalorraquídeo intraventricular (hidrocefalia) o subaracnoideo (hidrocefalia idiopática externa de la infancia)¹⁰⁻¹³⁻¹⁴ o en casos de colecciones líquidas como hematomas, higromas y quistes.¹⁵⁻¹⁶

Igualmente pueden dar origen a macrocefalia, lesiones óseas sistémicas,¹⁷ hiperdensidad ósea, osteoporosis, osteopenia y algunos procesos hematológicos. También se observa en acondroplasia,¹⁸ puede ser la primera manifestación en casos de osteopatía estriata,¹⁶ puede estar presente desde el nacimiento en casos de aciduria glutárica tipo 1¹⁹⁻²⁰⁻²¹ y ha sido encontrada en el lupus eritematoso neonatal.²² Compromiso del retorno venoso como puede ocurrir en casos de Síndrome de Sturge Weber,¹¹ la hipertensión de los senos venosos duros¹² y aneurisma de la vena de Galeno²³ también pueden ocasionar macrocefalia. Un crecimiento acelerado de la cabeza en el primer año de vida ha sido señalado en casos de autismo, en los cuales, el periodo de crecimiento craneal acelerado precede y se sobrepone con la aparición de las manifestaciones conductuales.²⁴⁻²⁵

Macrocefalia asimétrica es usual en casos de quistes aracnoidales o porencefálicos, y ocasionalmente en la hidrocefalia congénita.²⁶

Para la evaluación de la macrocefalia se sugiere el algoritmo en la Fig. 2.2.

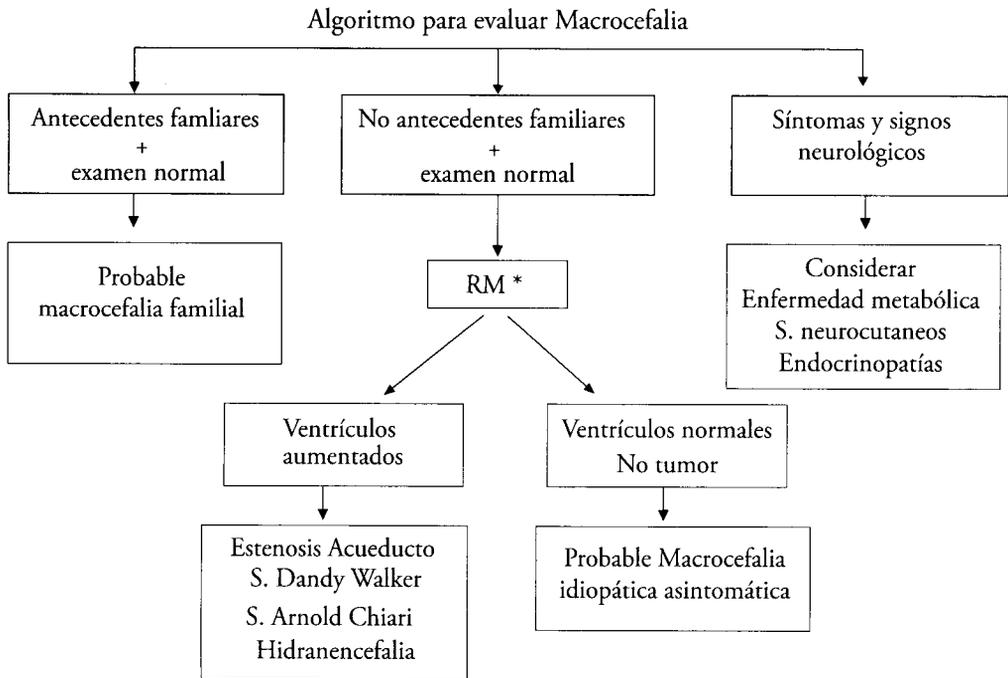


Fig. 2.2 Algoritmo para evaluación de macrocefalia.
(RM* = Resonancia Magnética)

A continuación un listado de condiciones patológicas que pueden causar o cursar con macrocefalia, a fin de que la misma sirva como guía para el diagnóstico diferencial.

Causas Genéticas:

Síndromes cromosómicos

Síndrome del Cromosoma X frágil

Síndromes no cromosómicos

Síndrome de Sotos

Acondroplasia

Síndrome de Beckwith-Weider Mann

Síndromes neurocutáneos:

Esclerosis Tuberosa

Neurofibromatosis

Hipomelanosis de Ito

Síndrome de Sturge-Weber

Síndrome del nevo sebáceo lineal

Causas neurológicas:

Megalencefalia (anatómica, metabólica)

Hidrocefalia

Hidrocefalia externa idiopática de la infancia

Hematomas intracraneales (extradural, subdural)

Higromas

Quistes (aracnoidales, porencefálicos)

Tumores (quísticos, sólidos)

Abscesos

Endocrinopatías:

Enfermedad metabólica

Osteopatía estriata

Enfermedades de depósito:

Aciduria Glutarica

Mucopolisacaridosis

Sarcoidosis

Misceláneas:

Leucodistrofias

Displasias ósea / fibrosa

Síndrome de osteopenia

Aneurisma vena de Galeno

En el texto que nos ocupa, la macrocefalia será considerada únicamente en relación a la hidrocefalia en la población infantil. (Fig. 2.3)



Fig. 2.3 Macrocefalia: frente prominente diámetro bi-parietal aumentado desproporción cráneo-facial

Referencias:

1. Strassburg HM: Macrocephaly is not always due to hydrocephalus. *Journal of Child Neurology* (1989) 4 (1) Suppl S32-S40 Abstract [PubMed]
2. Painter MJ, Yang M.: Neurological examination of newborn, infant and child. Chapter 3 In: *Principles and practice of Pediatric Neurosurgery*. Second ed. A. Leland Albright, Ian F. Pollack, P. David Adelson Eds. Thieme New York. Stuttgart (2008). pp 31-42
3. Wellons R. et al.: Head circumference for Mexican American infants and young children from the Hispanic health and nutrition examination (HHANES 1982-1984): Comparisons with Whites and Blacks from NHANES II 1976-1980. *American Journal of human biology* (2005) 7:255-63
4. Mendoza HR, y Quezada M: Peso, talla y circunferencia craneal del niño dominicano bien nutrido. Estudio transversal. *Arch Dom Ped* (1981) 17:7-41
5. The WHO Child Growth Standards. Head circumference for-age. On-Line Publication (2007)
6. Kuczmarski RJ, Ogden CL, Guo SS, et al: CDC Growth charts for the United States: methods and development. *Vital Health Stat* (2000) 11 246: 1-190
7. Ogden CL, Kuczmarski RJ, Flegal KM, et al.: Center for disease control and prevention growth charts for the United States: improvements to the 1977 National Center for Health Statistics version. *Pediatrics* (2002) 109: 45-60
8. De Onis M, Victora CG: Growth charts for breastfed babies. *J. Pediatr. (Rio J.) Porto Alegre* (2004) vol.80 no.2

9. Arbour L, Walters GV, Hall JG, et al: Multifactorial inheritance of non-syndromic macrocephaly. *Clinical Genetics* (2008) 50: 57-62
10. Alper G, et al. Magnetic Resonance imaging characteristics of benign macrocephaly in children. *J Child Neurol* (1999) 14:678-82 Abstract [PubMed]
11. Fishman MA, Baram TZ: Megalencephaly due to Impaired Cerebral Venous Return in a Sturge-Weber Variant Syndrome. *J Child Neurol* (1986) 1:115-11 Abstract [PubMed]
12. Portnoy H.D, Croissant P.D. Megalencephaly in infants and children. The possible role of increased dural sinus pressure. *Arch Neurol* (1978) 35: 306-16 Abstract [PubMed]
13. Castro-Gago M, Perez-Gomez C, Novo-Rodriguez MI, y col.: Hidrocefalia externa idiopática benigna (efusión subdural benigna) en 39 niños: historia evolutiva natural y relación con la macrocefalia familiar. *Rev Neurol* (2005) 40: 513-17 Abstracto [PubMed]
14. Pettit RE, Kilroy AW, Allen JH. Macrocephaly with head growth parallel to normal growth pattern: neurological, developmental, and computerized tomography findings in full-term infants *Arch Neurol* (1980) 37:518-21 Abstract [PubMed]
15. Abenia P, y col. Macrocefalia como motivo de consulta en neuro-pediatría: nuestra experiencia en 8 años. *Rev de Neurología* (1999) 28:187-88
16. El-Kadi H, Kaufman HH: Hygroma. Chapter 9 In: *Cerebrospinal fluid Collections*. Edited by Howard H. Kaufman (1998) pp 157-166
17. Robinow M, Unger F: Syndrome of Osteopathia Striata, Macrocephaly, and cranial sclerosis. *Archives of Pediatrics & Adolescent Medicine*. (1984) 138 (9) Abstract [PubMed]
18. Pierre-Kahn A, Hirsch JF, Renier D, Metzger J, Maroteaux P: Hydrocephalus and Acondroplasia. A study of 25 observations. *Pediatric Neurosurgery* (1980) 7:205-219
19. Carrascosa Romero Ma. C y col.: Dieta vegetariana en aciduria glutarica tipo 1. *Anales de Pediatría* (2003) 59: 117-21
20. Mahfaud A, Dominguez CL, Rizzo C, Ribes A: Macrocefalia in utero como manifestación clínica de aciduria glutarica tipo I. Informe de una nueva mutación. *Rev Neurol* (2004) 39: 939-42
21. Martínez Granero M A, Pérez A G, Martínez Pardo M, Parra E: Macrocefalia como forma de presentación de la aciduria glutarica tipo 1. Importancia de un diagnostico precoz. *Neurología* (2005) 20:255-60
22. Boros CA, Spence D, Blaser S, et al: Hydrocephalus and macrocephaly: new manifestation of neonatal lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* (2007) 57:261-66 Abstract [PubMed]
23. Hoffman HJ, Silvester G, Hendrick EB, et al: Aneurysm of the vein of Galen. *J Neurosurg* (1982) 57:316-22
24. Courchesne E, et al: Evidence of brain overgrowth in the first year of life in autism. *Jama* (2003) 290: 337-44
25. Dawson G, Munson J, Webb S, et al: Rate of head growth decelerates and symptoms worsen in the second year of life in autism. *Biological Psychiatry* (2007) 61:458-64 Abstract
26. Fermín S. Inspección general. Capítulo I. En: *Examen neurológico practico: su interpretación clínica*. Editora Búho. Santo Domingo, (2002) pp 21-32

CAPÍTULO 3

Hidrocefalia: Consideraciones generales

Hidrocefalia es el término que describe una condición patológica compleja y multifactorial, caracterizada por la acumulación excesiva y progresiva del volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR) en las cavidades ventriculares cerebrales, que sobreviene en respuesta a un desequilibrio en la dinámica de su producción y absorción. Como responde a múltiples causas, la hidrocefalia no es considerada una enfermedad en sí misma, sino, la consecuencia de un proceso patológico del cual depende, entre otros factores, el pronóstico. Varios autores, pese a reconocer la dificultad para definir y clasificar la hidrocefalia por la diversidad de su origen, habían propuesto descripciones que no recibieron apoyo, por no ser explícitas en relación a la fisiopatología y variantes de esta condición, y por incluir, de manera amplia, todo lo que

fuera líquido intracraneal excepto sangre, o bien, por excluir condiciones que ocasionan hidrocefalia.¹⁻²

Con el propósito de unificar los conceptos relativos a la definición, clasificación y elección de las ofertas terapéuticas, Rekate ha sugerido que la hidrocefalia sea definida como “una distensión activa del sistema ventricular relacionado a un trayecto inadecuado del LCR desde el punto de su producción dentro del sistema ventricular, hasta el punto de su absorción dentro del sistema circulatorio”.³⁻⁴ Oi por su parte, propone definir la hidrocefalia, “no como una enfermedad simple, sino como una condición fisiopatológica por dinámica alterada del LCR, con múltiples complejos categóricos”.⁵

Cuando la acumulación de LCR intraventricular por sobreproducción o por

acumulación, excede su absorción, el resultado es:

↑ resistencia al flujo → ↑ presión senos venosos = ↑ presión intracraneal

A partir de esa reacción, en hidrocefalia aguda, surge una etapa de “compensación temporal” en la que la producción de LCR disminuye, ya que el aumento de la presión intraventricular reduce el exudado de plasma al líquido intersticial coroidal.⁶ Silverberg ha postulado que el aumento crónico de la presión intracraneal produce disminución de la secreción media de LCR.⁷

El incremento sostenido en el volumen intraventricular de LCR, y el consiguiente aumento de su presión y de la presión intracraneal en general, que además retarda la circulación reduciendo el volumen de sangre, al tiempo que se eleva la presión venosa, produce una reacción que no pasa inadvertida para las estructuras cerebrales vecinas y los mecanismos reguladores del metabolismo cerebral, los cuales sufren, tanto por el aumento de la presión intracraneal como por la falta de tolerancia cerebral, lo cual se traduce en cambios celulares y químicos.

El daño al epéndima y el tejido cerebral está directamente relacionado a la velocidad y duración de la expansión ventricular y a la edad en que la misma se inicio.⁸⁻⁹ En la capa axonal y la mielina periventricular, se ha podido demostrar aumento del

espacio extracelular por desmielinización de la sustancia blanca, la más afectada en hidrocefalia.¹⁰⁻¹¹⁻¹²⁻¹³ Ese efecto, se refleja en un aumento de la proteína básica de mielina (PBM) (VN±1ng/ml) que en hidrocefalia activa puede alcanzar niveles de 4.5ng/ml de LCR para algunos autores,⁶⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵ y de hasta 20ng/ml para otros,¹⁷⁻¹⁸ siendo su concentración mayor en el líquido cefalorraquídeo ventricular que en el lumbar.¹³ En casos de hidranencefalia este efecto es menos notorio, lo que Sutton atribuye a dilución de la proteína en la gran cantidad de LCR, o a la poca cantidad de mielina existente, dado el escaso manto cerebral que tienen esos pacientes.¹³

La presencia de la proteína básica de mielina se considera como evidencia de daño celular o axonal¹⁴ lo cual es importante para diferenciar hidrocefalia activa asociada a compresión de la sustancia blanca con desmielinización, y, aunque este efecto no tiene significado diagnóstico, es, según algunos autores, un marcador biológico importante de daño cerebral, que podría ser tomado en cuenta para decidir sobre el tratamiento en pacientes con presión de LCR normal.¹⁶⁻¹⁸ En los casos reportados por Levin, los valores elevados de PBM se correlacionaron con el resultado clínico y el nivel medio de la presión intracraneal en los pacientes hidrocefálicos.¹⁷

El aumento de la proteína básica de mielina en la serie de Sutton ocurrió en 44% de los pacientes con hidrocefalia congénita.¹³ En hidrocefalia post-traumática

tica esta alteración se presento en 75% de los casos y hubo una alta incidencia (83%) en pacientes con porencefalia, lo que se interpreta a consecuencia de desmielinización periventricular por estiramiento o destrucción del tejido cerebral por hipoxia.¹³⁻¹⁵ Del Bigio y Bruni señalan, que los cambios citológicos en la región periventricular son iguales en hidrocefalia experimental y humana.⁸⁻¹¹

La composición del LCR se modifica con la reducción de su flujo, su acumulación y la disminución en la velocidad de su reposición, inducida por cambios isquémicos o por daño de las células cercanas a los ventrículos por compresión del tejido cerebral contra la tabla interna del hueso.⁹⁻¹⁴⁻¹⁶ Entre esos cambios se señalan aumento de xantina, hipoxantina y oxipurina total (VN= 5.20 / 5.94 /11.29 $\mu\text{mol/L}$ respectivamente) reflejando hipoxia cerebral.¹⁴⁻¹⁹⁻²⁰ Castro-Gago y col. señalan que los valores son más elevados en niños con hidrocefalia no compensada y que niveles elevados apuntan a la necesidad de tratamiento.²⁰ Los niveles elevados regresan una vez tratada la hidrocefalia si la evolución es satisfactoria, por lo que se considera que esas alteraciones pueden ser utilizadas como guía para acción terapéutica y monitoreo de la evolución posterior.¹⁹⁻²⁰ La hipoxia puede producir también disminución del ácido ascórbico²¹ y aumento del lactato y piruvato.²² Sival y col. refieren que en hidrocefalia neonatal a presión, independientemente de su cau-

sa, hay, además, elevación de las citoquinas pro-inflamatorias.²³

Cerda y col. evaluando la concentración de electrolitos en el LCR de pacientes pediátricos con hidrocefalia no tumoral, encontraron elevación en los niveles de calcio (Ca) Magnesio (Mg) y fosfatos, así como disminución de Potasio (K) sin que esas alteraciones guardaran relación al grado de dilatación ventricular.²⁴ En opinión de estos autores, esas modificaciones son secundarias a necrosis tisular. Wilkins refiere haber encontrado aumento en la cantidad de células coroidales y ependimarias exfoliadas en el LCR de niños hidrocefálicos.²⁵

El aumento de la presión de LCR por la destrucción de células periventriculares, se refleja también en las concentraciones de los neurotransmisores y neuromoduladores. Los cambios en las concentraciones de aminas en LCR, son atribuidos a la estasis del mismo o a consecuencia de alteración en el metabolismo de las monoaminas.¹⁴

En algunos casos de hidrocefalia hay también alteración de las barreras sangre-LCR y hemato-encefálica lo que se explica en base a la presencia de perfiles de proteínas similares al suero en LCR.⁶⁻¹⁴

Investigaciones animales han demostrado degeneración axonal a nivel de las áreas motoras y de aprendizaje pero con poca muerte celular.²⁶ También se ha reportado el hallazgo de macrófagos conteniendo grasa, aparentemente a causa del consumo

de restos de células dañadas del cerebro hidrocefálico, lo que puede ser de utilidad pronóstica.²⁷

Biopsias de la corteza cerebral de niños hidrocefálicos han mostrado evidencia de degeneración axonal de la sustancia blanca en hidrocefalia aguda y gliosis progresiva en hidrocefalia crónica así como signos de atrofia cortical.²⁸ Esos autores opinan, que estimar el daño cerebral mediante biopsias obtenidas al momento de una derivación, podría ser útil para juzgar el futuro intelectual en niños hidrocefálicos.

La evaluación de la sustancia gris mediante resonancia magnética con espectroscopia en animales hidrocefálicos, ha revelado modificaciones en el metabolismo del glutamato, en hidrocefalia aguda o crónica, así como concentraciones reducidas de N-acetyl-aspartato, creatinina, inositol y taurina en hidrocefalia aguda, lo que sugiere un efecto amplio de la hidrocefalia sobre el tejido cerebral. Detectar tempranamente estas alteraciones en humanos, ayudaría a la toma de acción quirúrgica antes de que el daño se haga irreversible.²⁹

El efecto de la elevación sostenida de la presión intraventricular, se refleja en la llamada resorción trans-ependimaria,³⁰⁻³¹ que se aprecia en estudios de neuroimagen (TAC y MRI) como una “aureola translucida” en ocasiones alrededor de todo el cuerpo ventricular. (Fig. 3.1A) En estudios con inyección de metrizamida en hidrocefalia experimental, estos cambios

se han hecho evidentes en periodos de 12 a 14 horas.³²

Partiendo de las alteraciones que han sido señaladas, se podría decir, que en la hidrocefalia, se produce una serie de eventos que son al mismo tiempo, uno resultado del otro y pudieran describirse como “causa- efecto”.

Los trastornos que ocurren en la hidrocefalia desencadenan secuelas que afectan negativamente la función neuronal tanto en los aspectos cognitivos como motores y llevan a efectos que disminuyen la capacidad del cerebro joven para eliminar desechos.¹⁴

La acumulación del LCR dentro de los ventrículos puede darse por tres mecanismos que aunque opuestos, están relacionados: sobreproducción (Fig. 3.1B) bloqueo a su circulación (Fig. 3.1C) o deficiencia en su absorción. Cualquiera de esos eventos, puede darse de manera congénita o adquirida.

La hidrocefalia se desarrolla en dos fases: una mecánica³³ con dilatación ventricular que puede ocurrir de manera aguda, y tan rápido como en unas 3 horas después del bloqueo a la circulación del LCR, lo que ha sido demostrado por Milhorat en trabajos experimentales en animales,³⁴ y la fase metabólica en la que hay hipoxia, secundaria a la presión sobre el parénquima y a la reducción del flujo sanguíneo cerebral.³⁵ En lactantes y preescolares, el aumento del tamaño craneal por expansión de las suturas, reduce ese

efecto hipóxico de la hidrocefalia, contrario a lo que se observa en adultos.

La etiología de la hidrocefalia humana continua siendo objeto de investigación. Múltiples estudios de laboratorio, han puesto en evidencia el papel de los factores hereditarios, habiéndose estimado que alrededor del 40% de las hidrocefalias tiene una posible causa genética.³⁶⁻³⁷ La similitud histopatológica observada en algunos animales, permite usar esas pruebas para tratar de comprender la genética y patogénesis de la hidrocefalia humana, cuya investigación es limitada. En modelos animales, 9 genes han sido relacionados a la hidrocefalia.³⁷ Sin embargo, solo el gen ligado al cromosoma X ha sido identificado como causante de hidrocefalia humana. La mayoría de los trastornos genéticos, tiene que ver con las citoquinas, los factores de crecimiento y las moléculas relacionadas con el sistema de comunicación que rige las actividades celulares y coordina sus acciones durante el desarrollo cerebral temprano.³⁷

Investigaciones en ratones transgénicos modelos publicadas recientemente, involucran en la ocurrencia de la hidrocefalia, la disfunción celular del órgano sub-comisural, glándula secretora localizada por debajo de la comisura posterior, así como también la alteración funcional de las células endoteliales ventriculares.³⁸

Los estudios de Cai y col. sobre biología molecular y genética de la hidrocefalia, realizados en ratones, han mostrado

el desarrollo de la hidrocefalia por cuatro mecanismos.³⁹

- 1º mutaciones del gen LiCAM (proteína L1) molécula de transmembrana involucrada en el proceso de crecimiento, migración y mielinización
- 2º aumento en la producción del factor B1 (TGF-beta1) citoquina que se cree relacionada a un aumento en la producción de componentes extracelulares, y la cual, según Crews puede ocasionar ruptura de la matriz vascular extracelular, facilitando la ocurrencia de hemorragias y alterando la reabsorción del LCR.⁴⁰
- 3º ruptura del DNA producido por la "hélice alada" miembro de la familia de proteínas adherentes a él, si bien se desconoce el mecanismo de acción
- 4º aunque también por mecanismo desconocido, se señala el factor Otx2 que influye sobre la morfogénesis de la cabeza de ratones heterocigotos, mostrando dilatación ventricular y cerebro en forma de globo. En esos casos, se encontraron alteraciones histológicas con cambios edematosos de la sustancia blanca peri-ventricular.

Mediante estudios genéticos en hidrocefalia humana se ha llegado a la conclusión de que la disfunción del gen LiCAM durante el desarrollo del Sistema Nervioso Central resulta en adherencia entre

neuronas, sobre-crecimiento de sus proyecciones (axones y dendritas) y migración celular; reacciones que se manifiestan con dilatación ventricular entre otros defectos.⁴¹⁻⁴² Por su parte, Vernay y col. encontraron que el factor *Otx2* controla el desarrollo de poblaciones neuronales en el cerebro mediante regulación de la identidad y neurogenesis de su precursor y es, al mismo tiempo, un moderador de las neuronas dopaminérgicas.⁴³

La hidrocefalia puede presentarse de manera aguda en pocas horas, sub-aguda, que sobreviene en semanas y crónica, cuyo desarrollo tarda meses o años. La presentación crónica ha sido atribuida a una falta de tolerancia cerebral, más que a un conflicto de absorción.⁴⁴

Como ha sido mencionado, la hidrocefalia puede sobrevenir por múltiples patologías, razón por la cual, no ha sido posible elaborar una clasificación etiológica, en particular en lo relativo a la hidrocefalia congénita. Las propuestas han sido múltiples y han variado según los nuevos conocimientos derivados de las investigaciones sobre la hidrocefalia misma y la dinámica de la circulación del LCR, sin que hasta el presente, ninguna haya sido considerada como definitiva. Mori considera, que la hidrocefalia debe tener dos grandes clasificaciones, una académica y otra práctica, para facilitar los estudios clínico-patológicos.⁴⁵

Aunque siempre se ha considerado que en la hidrocefalia congénita el problema es

generalmente obstructivo, Oi y Di Rocco apuntan a una deficiencia de las vías menores de absorción del LCR, particularmente en hidrocefalia neonatal y del pre-escolar, en los cuales, las vías mayores no se han desarrollado todavía, y proponen clasificar la hidrocefalia en “hidrocefalia de las vías menores” e “hidrocefalia de las vías mayores.”⁴⁶

Una propuesta interesante es la de Beni-Adani y col. quienes sugieren que en la población pediátrica más joven, puede haber una combinación de problemas obstructivos y de absorción, de donde clasifican la hidrocefalia infantil en 4 grupos.⁴⁷

- Pacientes con problemas únicos de absorción
- Pacientes con una combinación de problemas obstructivos y de absorción
- Pacientes con problemas obstructivos y de absorción temporal
- Pacientes con problemas obstructivos permanentes

Mori había planteado la hidrocefalia intratable (que no responde al tratamiento) como parte de una nueva clasificación de la condición.⁴⁸ Los factores encontrados intratables y que según su autor pueden ser un indicador pronóstico, son: hidrocefalia fetal temprana, hidrocefalia neonatal evidente, la hidrocefalia asociada a hidranencefalia, holoprosencefalia y lisencefalia, aquella que se asocia a daño cerebral severo, la hidrocefalia vinculada a epilepsia, la que es derivada tardíamente,

y la hidrocefalia complicada por una derivación.⁴⁹

En relación a la hidrocefalia congénita, Oi y Di Rocco,⁴⁶ partiendo de su teoría de la evolución en la dinámica del LCR, habían desarrollado la clasificación “perspectiva de la hidrocefalia congénita” (PCCH siglas en ingles) con sus sub-tipos clínico-patológicos, que dividían en:

- Hidrocefalia primaria (comunicante o no complicada, por estenosis del acueducto, atresia foraminal, y otros)
- Hidrocefalia disgenetica (con espina o cráneo bífido, Dandy Walker, holoprosencefalia, hidranencefalia, liencefalia, quistes congénitos y otros)
- Hidrocefalia secundaria (por tumor, hemorragia u otra lesión vascular, infecciones, trauma, colección subdural y otros)

Las propuestas más recientes sobre clasificación etiológica de la hidrocefalia, publicadas en 2011, son las de Oi y ReKate.⁵⁰⁻⁵¹

Basado en una revisión de las publicaciones que se refieren a la clasificación de la hidrocefalia en los últimos 100 años y tomando como los puntos más importantes, el paciente, el LCR y el tratamiento, Oi ha dividido la hidrocefalia en 10 categorías incluyendo: la edad de inicio, su causa, la condición sub-yacente, sintomatología, fisiopatología de la circulación del LCR, fisiopatología de la presión intracra-

neal, cronología, post-derivación extracranial, post ventriculostomía endoscópica, y otras. En esta nueva clasificación, una hidrocefalia podría ser al mismo tiempo, y como señala su autor: fetal/neonatal, congénita, macro cefálica, no comunicante, obstructiva, con presión elevada, aguda, progresiva e independiente de derivación. La nomenclatura señalada es: Clasificación multi-categoría de la hidrocefalia (McHC son sus siglas en ingles)⁵⁻⁵⁰

La moción de ReKate, más simple, es un esquema basado en el punto de obstrucción al flujo de LCR, aprovechando las técnicas de neuroimagen que facilitan su identificación. Esta señala los diagnósticos diferenciales posibles, al tiempo que lista las diferentes posibilidades terapéuticas. Otro objetivo es re-ajustar los criterios para seleccionar los pacientes para ventriculostomía endoscópica.⁵¹

Clínicamente se aplica la clasificación de: congénita y adquirida. La forma congénita, la más común, se desarrolla en el periodo gestacional embrionario y puede estar presente al nacimiento, o hacerlo posteriormente. Afecta ambos sexos por igual y se manifiesta sola o como parte de un síndrome con otras anomalías. Exceptuando la forma familiar ligada al cromosoma X, el riesgo de recurrencia es muy bajo.³⁷

Desde el punto de vista funcional, y mientras no exista un nuevo consenso, se mantiene en uso la clasificación de Dandy que separa la hidrocefalia en comunicante

y no comunicante (obstruccion). En la última, la obstrucción al flujo puede estar dentro o fuera del sistema ventricular, o en los puntos de salida del LCR al espacio sub-aracnoideo. Ransohoff y col. habían propuesto la clasificación en obstruccion intraventricular y obstruccion extraventricular, al considerar que una "cicatrización" en el espacio subaracnoideo, bloqueando el paso final en la circulación del LCR, resultaba tan obstruccion como un obstáculo a nivel del acueducto o de los puntos de salida del 4^{to} ventrículo.⁵² Tanto la hidrocefalia congénita como la adquirida, pueden a su vez ser comunicante u obstruccion.

Establecer la incidencia general real, de la hidrocefalia congénita resulta difícil, ya que como señala Cochrane,⁵³ muchos de los reportes la presentan junto a otras patologías, o bien, los informes se refieren a áreas geográficas particulares de un país.⁵⁴ Evaluada en relación a nacidos vivos, la incidencia varía entre 0.7 y 3.16 /1000.⁵⁵⁻⁵⁶⁻⁵⁷⁻⁵⁸⁻⁵⁹ Algunos autores reportan una disminución en su ocurrencia.⁶⁰ Schrandt y Stumpel reportan 0.4 a 0.8/1000, incluyendo nacidos vivos y natimuertos.⁴²

Investigación de valores publicados, demuestra que la situación de salubridad de los pueblos, marca una diferencia en relación a la incidencia y causa de la hidrocefalia. En África, por ejemplo, según reporta Warf, alrededor del 60% de las hidrocefalias, es adquirido, siendo la misma secundaria a infección meníngea, produc-

to del bajo nivel sanitario y a la dificultad para acceder los servicios médicos.⁶¹ Este autor no se refiere a la incidencia o prevalencia general, pero señala un promedio de 2000 nuevos casos por año en niños menores de 1 año de edad. Adeloja también se refiere a las infecciones y malformaciones congénitas del sistema nervioso central como las causas más comunes de hidrocefalia en África Central.⁶²

En República Dominicana, no existen registros estadísticos sobre los cuales sea posible establecer un nivel de incidencia o prevalencia de la hidrocefalia. Aunque con un sub-registro estimado entre 12-15%, la afluencia de casos a la Clínica Infantil Dr. Robert Reíd Cabral, el principal centro pediátrico del país, ha permitido acumular experiencia en base a 1341 casos de hidrocefalia de etiología múltiple, correspondiendo el mayor número a hidrocefalia congénita (49.2%) tumores intracraneales (18%) en asociación a disrafismo espinal (14%) e infecciosa (13%).⁶³ Si bien estas cifras no pueden ni deben ser consideradas como estadística concluyente, ellas representan un indicador que merece atención al propósito de conocer mejor la prevalencia real y la distribución geográfica de esta condición. En una revisión preliminar de los casos que señalamos, la mayor cantidad de pacientes informo proceder del área urbana y para-urbana de Santo Domingo, aunque no siempre resulto ser el origen real. En el restante, se pudo observar una tendencia significativa de

procedencia desde la región sur del país, particularmente en lo referente a aquellos de etiología malformativa e infecciosa. En nuestra opinión, es necesario considerar factores genéticos, nutricionales e higiénicos, así como hábitos alimenticios bizarros y tóxicos no siempre revelados.

El número de derivaciones ventriculares por año, se toma también como un indicativo de la prevalencia e incidencia de esta condición, así como del costo de su manejo. En Estados Unidos, según una evaluación nacional de las “altas hospitalarias”, se habrían colocado 127,088 derivaciones en 1988, incluyendo casos nuevos y de revisión, así como hidrocefalias de diversa etiología. Bondurant había referido un promedio de 36,000 primeras derivaciones para 1995.⁶⁴ En la parte inglesa de Canadá, Cochrane y col. reportan 5,947 pacientes hidrocefálicos entre 1989-2001, a los cuales se les realizó un total de 12,106 cirugías.⁵³

La mayoría de las hidrocefalias congénitas ocurre a consecuencia de malformaciones, siendo la estenosis del acueducto (Fig. 3.1 C,D) la más frecuente (20%). Diferentes formas de malformación del acueducto fueron identificadas por Russell: atresia, acueducto en tenedor (dos fondos ciegos sin lumen real) y la presencia de una membrana que atraviesa el acueducto, condición esta reportada por Payan en coincidencia con esclerosis múltiple.⁶⁵⁻⁶⁶ La hidrocefalia por estenosis del acueducto se manifiesta en útero o

en los primeros 3 meses de vida. Otra variante, conocida como LIAS por sus siglas en inglés, que traducida significa estenosis acueductal idiopática de inicio tardío, puede hacerse evidente tanto en la adolescencia como en la adultez.⁶⁷ Nugent y col. reportan casos de estenosis del acueducto iniciando después de la primera década de vida, en los que la “estenosis” desapareció posterior a la derivación. A partir de esa observación, estos autores comentan, que la dilatación de los ventrículos laterales en hidrocefalia avanzada podría presionar el tercer ventrículo hacia abajo, construyendo el acueducto, y así insinuar que el mismo esta estenosado.⁶⁸

La estenosis del acueducto puede también asociarse a neurofibromatosis tipo I⁶⁹⁻⁷⁰ e infecciones víricas intrauterinas, como la relacionada al virus de la parotiditis, bien por la enfermedad misma o por la inoculación preventiva durante el embarazo. Estudios empíricos han demostrado la ocurrencia de dilatación ventricular y modificaciones en las capas endimarias de hámsters 5 días después de la inoculación con el virus de la parotiditis, lo que se interpreta a consecuencia de estenosis inflamatoria del acueducto.⁷¹⁻⁷²⁻⁷³

EL Síndrome de Brickers-Adams, consecuencia de una mutación en el cromosoma Xq28 es un ejemplo de hidrocefalia genética, en el que hay estenosis del acueducto y retraso mental severo.⁴¹ Es una condición autosómica recesiva que afecta solo a varones,⁷⁴⁻⁷⁵ pero, las hembras por-

tadoras, pueden mostrar rasgos leves.⁴² Se ha reportado sobre todo en parejas consanguíneas⁷⁶ y se señala una incidencia de 1/30000 varones nacidos. La condición puede acompañarse de ausencia de septum pellucidum y cuerpo calloso, así como también malformación de los cuerpos cuadrigeminales y fusión de tálamo con ganglios basales.⁷⁴

Asociada a otras malformaciones, la hidrocefalia puede verse en las diferentes variantes de Arnold-Chiari, en alrededor del 80 – 90% de los casos, bien por ectopia tislular como ocurre en el tipo I o con disrafismo espinal y meningocele como en el tipo II.⁷⁷⁻⁷⁸ En estos casos, el desplazamiento caudal del vermis y 4to ventrículo al canal espinal, produce distorsión y acodamiento del tallo cerebral y, en consecuencia, estenosis del acueducto. También puede haber microgiria y poligiria. La hidrocefalia puede estar presente al nacimiento o hacerse manifiesta después de cierre del defecto.

Menos del 5% de las hidrocefalias congénitas ocurre en relación al síndrome de Dandy Walker.⁷⁹ (Fig. 5.1D Cap. Investigaciones) que también presenta una triada característica: hipoplasia o agenesia del vermis cerebeloso, dilatación marcada del 4to ventrículo, e hidrocefalia supratentorial, aunque otras anomalías pueden estar presentes como agenesia del cuerpo calloso, estenosis del acueducto malformativa o funcional (al ser bloqueado por el quiste del cerebelo)

y en un 17.5%, encefalocelos occipitales. Esta condición se explica en base a una malformación en el techo del rombo encefalo, con alteración en el desarrollo del cerebelo y estructuras vecinas. En muchos casos, la hidrocefalia está ya presente al momento del diagnóstico.⁸⁰

Anomalías de la unión craniocervical en las que hay impresión de la base del cráneo (platibasia) y compresión secundaria alrededor del foramen magno, también ocasionan hidrocefalia. Debe tenerse presente en niños acondroplásicos, en el síndrome de Klippel-Feil y en la osteogénesis imperfecta.⁸¹

Alrededor del 65% de los encefalocelos occipitales se acompañan de hidrocefalia, pero esta asociación es rara cuando se trata de encefalocelos de localización frontonasal.⁸²

Los quistes aracnoidales pueden ocasionar hidrocefalia en relación a su ubicación, particularmente intraventricular o del plato cuadrigeminal.⁸³⁻⁸⁴ (Fig. 3.1 E)

Lesiones vasculares también son responsables de hidrocefalia. Entre estas, el aneurisma de la vena de Galeno, el cual ocasiona hipertensión venosa y bloqueo del acueducto así como reducción de la absorción del LCR.⁸⁵ (Fig. 3.1F)

Atrofia o estenosis congénita del Foramen de Monro causando hidrocefalia unilateral también han sido reportadas.⁸⁶⁻⁸⁷

Hidrocefalia congénita no malformativa puede ocurrir a causa de toxoplasmosis y citomegalovirus, adquiridas por

transmisión vertical. En estos casos, hay generalmente hidrocefalia con microcefalia y en el caso de toxoplasmosis, se pueden observar calcificaciones parenquimatosas difusas y/o peri-ventriculares. (Fig. 3.1G)

El efecto teratogenico de las radiaciones y ciertos medicamentos, así como afección de los cromosomas 8-9-13-18-21, son igualmente causa de hidrocefalia.⁸⁸

Hidrocefalia congénita puede verse en niños afectados por el virus de la inmunodeficiencia adquirida (VIH) pero este virus no ha sido demostrado como factor etiológico.

La hidrocefalia ha sido también investigada en experimentos de laboratorio mediante exposición prenatal de ratas a etanol sin que se haya podido demostrar una relación directa.⁸⁹

Las formas adquiridas de la hidrocefalia son más fáciles de explicar. Ocurren después que el cerebro y los ventrículos se han formado, se manifiestan a cualquier edad, y, generalmente su causa puede ser establecida. Su incidencia, empero, es desconocida internacionalmente. Hemorragias intracraneales, infecciones meníngeas, tumores, traumatismos cráneo-encefálicos y parasitismo, son los factores etiológicos preponderantes.

La hidrocefalia secundaria a hemorragia intra o periventricular que se presenta especialmente en el recién nacido prematuro, sobre todo de bajo peso, informada con una incidencia de 31-65%, por

Papile,⁹⁰ ha reducido a 20- 25% según algunos reportes.⁹¹ En estos casos hay obstrucción mecánica por la sangre dentro del ventrículo y trastorno de la absorción por aracnoiditis secundaria que compromete las vellosidades aracnoidales. Generalmente, se desarrolla ventriculomegalia entre 1-3 semanas posterior a la hemorragia, pero no todos los casos de dilatación ventricular progresan a hidrocefalia.⁹² La posibilidad de que ello ocurra, está en relación a la cantidad de sangre intraventricular.⁹³ La hemorragia subaracnoidea por ruptura de aneurismas o traumatismos craneales, lleva a hidrocefalia comunicante, ya que el trastorno es por deficiencia en la absorción.

En casos de procesos infecciosos meníngeos, la hidrocefalia es consecuencia de obstrucción a nivel de las cisternas basales y el espacio subaracnoideo cortical. Con frecuencia hay septaciones intraventriculares y alteración del parénquima, con áreas de encefalomalacia. (Fig. 3.1H) Los abscesos cerebrales pueden causar hidrocefalia obstructiva, habiéndose también reportado hidrocefalia unilateral por bloqueo del Foramen de Monro.⁹⁴

Cuando se trata de tumores, el trastorno es generalmente obstructivo, excepto cuando ocurre a consecuencia de papiloma o carcinoma del plexo coroideo, así como la recientemente reportada hiperplasia de los plexos coroideos, casos en los que se ha confirmado sobre producción de LCR.⁹⁵⁻⁹⁶⁻⁹⁷⁻⁹⁸⁻⁹⁹ Si el tumor bloquea el

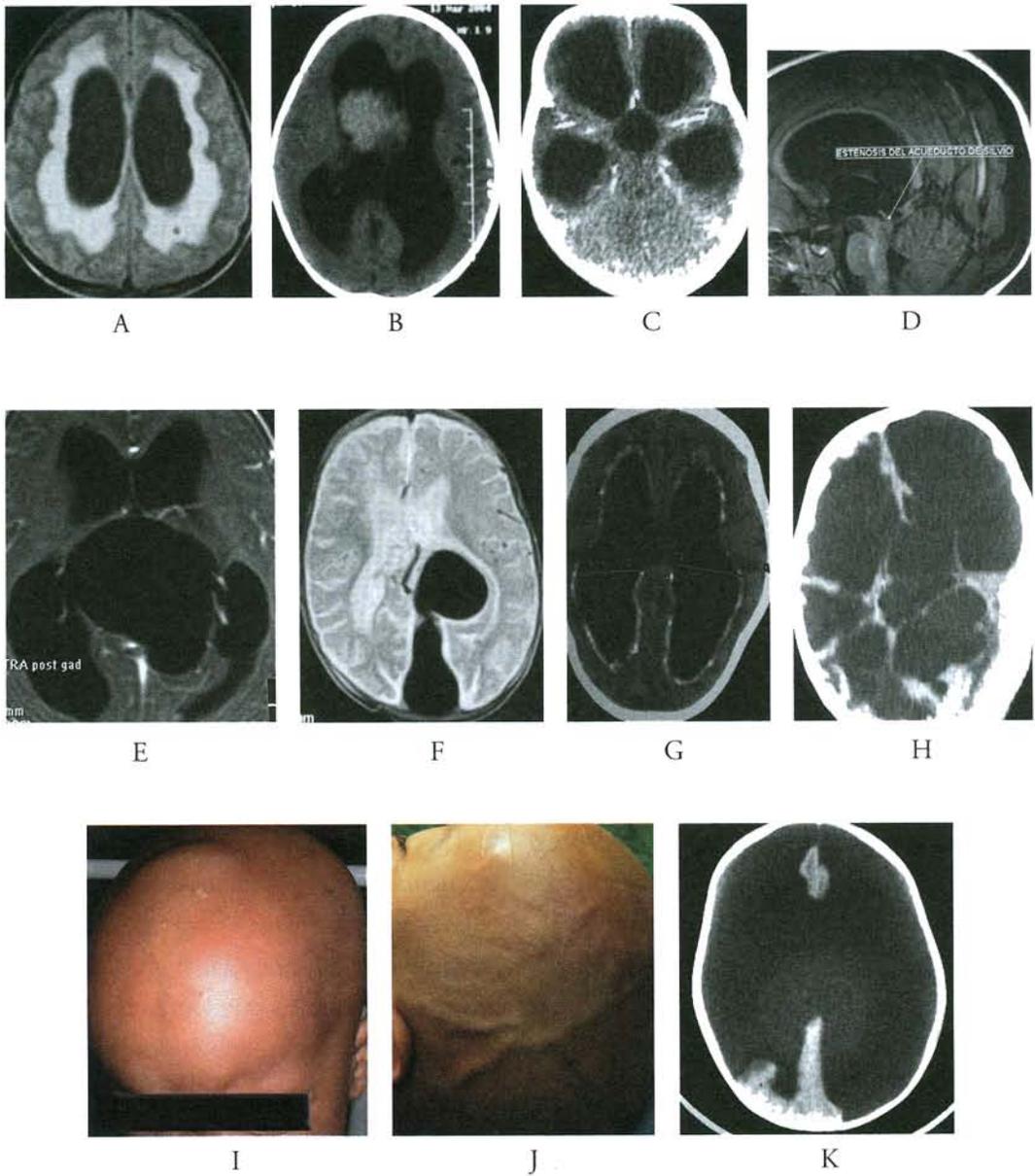


Fig. 3.1

- | | |
|---|---|
| A) Resorción transependimaria en hidrocefalia aguda | B) Papiloma plexo coroideo |
| C,D) Estenosis del acueducto | E) Quiste aracnoideal cuadrigeminal |
| F) Aneurisma Vena de Galeno | G) Calcificaciones periventriculares en toxoplasmosis |
| H) Multicavitación en hidrocefalia infecciosa | I) Hipertensión fontanelar |
| J) Distensión venas pericráneo | K) Hidranencefalia |

Foramen de Monro, como puede ocurrir en tumores talámicos, puede haber hidrocefalia unilateral ipsilateral.

Hidrocefalia unilateral es además posible en oclusión edematosa del Foramen de Monro como complicación de cirugía intraventricular¹⁰⁰ y en pacientes derivados, afectando el ventrículo contralateral a aquel que tiene el catéter.¹⁰¹

Los infiltrados leucémicos con daño a nivel de las vellosidades aracnoidales y obstrucción de los senos venosos, pueden causar hidrocefalia por déficit de absorción.¹⁰²

Otras causas de hidrocefalia adquirida son: toxoplasmosis en su fase tardía, trombosis de los senos sagital superior y lateral y de la vena Cava Superior¹⁰³⁻¹⁰⁴⁻¹⁰⁵ y el lupus eritematoso congénito, por lo que se recomienda monitoreo cuidadoso a niños nacidos de madres con anticuerpos anti-Ro.¹⁰⁶

Cuando la causa no puede ser establecida, la hidrocefalia es considerada “idiotópica”, y se asume que pudiera ser consecuencia de daño en la irrigación sanguínea o infecciones que ocurrieron durante el periodo gestacional y estropearon un cerebro que pudo haber sido normal.

Las manifestaciones clínicas de la hidrocefalia varían con la edad del paciente, el progreso de la condición, la causa, el lugar de la obstrucción, la rapidez con que se inicia y la duración del trastorno. En el lactante y niños con suturas craneas-

les separadas, el hueso y la duramadre se distienden acomodándose al desarrollo de la hidrocefalia por lo que la primera y casi única manifestación es el aumento desproporcionado del tamaño craneal, con frente amplia y pudiendo la cabeza alcanzar grandes proporciones.¹⁰⁷ También puede haber una fontanela llena y tensa y distensión de las venas pericraneales, (Fig. 3.1 I, J) somnolencia, inapetencia, hipo-actividad, espasticidad e hiperreflexia, retardo del desarrollo psicomotor y vómitos. Los ojos tienden a desviarse hacia abajo y adentro en el llamado “Signo de sol poniente” y puede escucharse el sonido de olla cascada o signo de Macewen a la percusión del cráneo. Es raro ver papiledema en lactantes. En ocasiones, hay crisis convulsivas.

En niños mayores en los que las suturas se han cerrado, los síntomas más sobresalientes son la cefalea y el vomito. Puede haber cambios de personalidad y edema de fondo de ojo y a medida que progresa la hidrocefalia y aumenta la presión intracraneal, puede aparecer somnolencia y diplopía por paresis del VI nervio craneal. En escolares, la primera manifestación puede ser la falta de rendimiento académico. En ambos grupos puede haber irritabilidad y pérdida del apetito. La presentación característica en los casos de estenosis del acueducto de inicio tardío (LIAS) es la cefalea.¹⁰⁸ En la tabla No. 3.1 se detallan las manifestaciones por grupo etario.

Tabla No. 3.1
Manifestaciones de hidrocefalia por grupo etario

EDAD	SÍNTOMAS	SIGNOS
	↑ Tamaño craneo	Macrocefalia, fontanelas amplias, tensas*
	Irritabilidad	Separación suturas, piel craneo delgada y brillante
	Hipoactividad	Venas pericraneales visibles
0 a 2 años	Rechazo alimentación	Signos de sol poniente y de Macewen
	Vómitos	Paresis VI, edema papila (raro) atrofia óptica
	Retraso desarrollo psicomotor	Reflejos primitivos
		Hipoactividad, hipertonia, hiperreflexia
		Disfunción tallo
		Hipertensión intracraneal sostenida
2-10 años	Cefalea	Signos de Parinaud y Macewen
	Náusea	Edema de Papila y Trastornos visuales
	Vómitos	Decorticación**
		Alteraciones cardiorespiratorias
	Cefalea frontal generalizada	Edema papila, atrofia óptica
	Vómitos, ↓ apetito	Paresis VI uni o bilateral
	dolor cervical	Signos de Parinaud y Macewen
	Temblores generalizados	Dificultad para la marcha
Más de 10 años	Visión borrosa, diplopía	Espasticidad extremidades inferiores
	↓ capacidad mental	Incoordinación
	Alteración conducta	Somnolencia
	Cambios de personalidad	Pubertad precoz / retardada
		Macrocefalia***

*La hipertensión fontanelar en lactantes hidrocefálicos, no se modifica con los cambios posturales

**Aparece en estadios avanzados

***Aun con suturas cerradas, la hipertensión intracraneal crónica puede ocasionar crecimiento anormal de la cabeza

En ocasiones, la dilatación ventricular se detiene, haciéndose estacionaria y sin que aparezcan las manifestaciones o secuelas de la hidrocefalia que obligan a una acción terapéutica. Es lo que se cono-

ce como hidrocefalia compensada,¹⁰⁹ que se caracteriza por el no aumento de los ventrículos, circunferencia craneal normal o solo ligeramente aumentada, no alteraciones psicomotoras y un desempeño in-

telectual adecuado. La hidrocefalia es “detenida”, cuando ha sido apropiadamente tratada frenando su progreso.

Un trastorno distinto y particular que no debe ser confundido con una hidrocefalia severa, es la hidranencefalia, caracterizada por una ausencia total o casi total de los hemisferios cerebrales y ganglios basales, con presencia de tálamo, tallo cerebral y cerebelo. (Fig. 3.1 K) Se le considera consecuencia de accidentes destructivos vasculares o infecciosos durante el desarrollo embrionario. La exposición a drogas, alcohol y radiaciones, también juegan un papel en la ocurrencia de este desorden. Según Stiner, los cambios se producen en los primeros meses del embarazo y se estima una incidencia de 1/10000. No hay predilección de sexo o raza y la supervivencia de los afectados es generalmente corta. Los niños portadores, manifiestan retraso psicomotor, disminución del tono muscular y pueden tener epilepsia.¹¹⁰

La gran cantidad de estudios experimentales sobre la hidrodinámica y funciones del LCR, la multiplicidad de teorías sobre definición, clasificación y patogénesis de la hidrocefalia, debates sobre los mecanismos de producción, los efectos irreparables demostrados en el tejido cerebral sin que se tenga claro cómo evitarla, la evidencia de un proceso de causa-efecto, y hasta el resultado a veces exitoso y otras no tan exitoso de las alternativas terapéuticas, pese a todos los avances logrados, reafirman una

realidad triste: la hidrocefalia es un trastorno complejo, sobre el cual mucho debe aún ser investigado y aprendido.

Referencias:

1. Mori K: Hydrocephalus: Revision of its definition and classification with special reference to “intractable infantile hydrocephalus”. *Child’s Nerv Syst* (1990) 6:198-204 Abstract [PubMed]
2. Raimondi AJ: A unifying theory for the definition and classification of hydrocephalus. *Child’s Nerv Syst* (1994) 10: 2-12 Abstract [PubMed]
3. ReKate HL: The definition and classification of hydrocephalus: a personal recommendation to stimulate debate. *Cerebrospinal fluid research* (2008) 5:2
4. ReKate HL: A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Sem Pediatr Neurol* (2009) 16:9-15
5. OI S: Classification of hydrocephalus : Critical analysis of classification categories and advantages of “multi-categorical hydrocephalus classification” (McHC) *Child’s Nerv Syst* (2011) 27:1523-33
6. Johanson CE, Duncan JA, Klinge PM, et al: (2008) Multiplicity of cerebrospinal fluid functions: New challenges in health and disease. *Cerebrospinal fluid research* 5:10 pp1-46
7. Silverberg GD: (2002) Down regulation of CSF production in patients with chronic hydrocephalus. *J Neurosurg* 97:1271-75
8. Del Bigio MR, Bruni JE, Fewer HD: (1985) Human neonatal hydrocephalus. An electron microscopic study of the periventricular tissue. *J Neurosurg* 63: 56-63
9. Collins P: (1979) Experimental obstructive hydrocephalus in the rat: a scanning

- electronic microscopic study. *Neuropathol (appl) Neurobiol* 5:457-68
10. Del Bigio MR: (1993) Neuropathological changes caused by hydrocephalus. *Acta Neuropathol.* 85:573-85 Abstract [PubMed]
 11. Del Bigio, MR: (2004) Cellular damage and prevention in childhood hydrocephalus. *Brain Pathol* 14: 317-24 Abstract [PubMed]
 12. Rubin RC, Hochwald G, Liwincz B, et al: The effect of severe hydrocephalus on size and number of brain cells. *Dev Med Child Neurol* (1972) 14 (suppl 27) 117120
 13. Sutton LN, Wood JH, Brooks BJ, et al: (1983) Cerebrospinal fluid myelin basic protein in hydrocephalus. *J Neurosurg* 59: 467-70
 14. Del Bigio MR: (1989) Hydrocephalus-induced changes in the composition of cerebrospinal fluid. Review article. *Neurosurgery* 25(3): 416-23
 15. Kohlschutter A: (1978) Myelin basic protein in cerebrospinal fluid from children. *Eur J Pediatr* 127(3):155-61 Abstract [PubMed]
 16. Wood JH: (1989) Comments In: Hydrocephalus-induced changes in the composition of cerebrospinal fluid. Review article. *Neurosurgery* 25(3): 423
 17. Levin SD, Hoyle NR, Bown JK and Thomas DG: (1985) Cerebrospinal fluid myelin basic protein immunoreactivity as an indicator of brain damage in children. *Dev Med Child Neurol* 27(6):807-13 Abstract [PubMed]
 18. Longatti PL et al: (1993) The CSF myelin basic protein: a reliable marker of actual cerebral damage in hydrocephalus. *J Neurosurg Sci* 37(2):87-90 Abstract [PubMed]
 19. Bejar R. et al.: (1983) Increased hypoxanthine concentrations in cerebrospinal fluid of infants with hydrocephalus. *J Pediatr* 103:44-48 Abstract [PubMed]
 20. Castro-Gago M, Lojo S, et al.: (1986) The concentrations of Xanthine and hypoxanthine en cerebrospinal fluid as therapeutic guides en hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* 2: 109-11
 21. Brau RH, Castineiras SG, Rifkinson N: (1984) Cerebrospinal fluid ascorbic acid levels in neurological disorders. *Neurosurgery* 14:142-46
 22. Granholm L, Siesgo BK: (1970) Signs of tissue hypoxia in infantile hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol Suppl* 22:73-77
 23. Sival DA, et al: (2008) Neonatal high pressure hydrocephalus is associated with elevation of pro-inflammatory cytokines 1L-18 and IFNG in cerebrospinal fluid. *Cerebral fluid research* 5:21 Abstract [Pub Med]
 24. Cerda M. Manterola A. Ponce S. Basauri L: (1985) Electrolyte levels in the CSF of Children with non-tumoral hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* 1:306-11
 25. Wilkins RH, Odon GL: (1974) Ependymal-choroidal cells in cerebrospinal fluid. Increased incidence in hydrocephalic infants. *J Neurosurg* 41:555-60
 26. Ding Y, McAllister JP, Yao B, Canady AI: (2001) Axonal damage associated with enlargement of ventricles during hydrocephalus: a silver impregnated study. *Neurol Res* 23:581-7 Abstract [PubMed]
 27. Chester DC, Penny SR, Emery JL: (2009) Fat-containing macrophages in the cerebrospinal fluid of children with hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology* 13:33-8 Abstract [PubMed]
 28. Weller RD, Williams BN: (1975) Cerebral biopsy and assessment of brain damage in hydrocephalus. *Arch Dis Child* 50:763-68

29. Kondziella D et al: (2009) Gray matter metabolism in acute and chronic hydrocephalus. *Neuroscience* Jan 159:570-77 Abstract [PubMed]
30. Asada M, Tamaki N, et al: (1978) Computer analysis of periventricular lucency on the CT scan. *Neuroradiology*. 16:207-11 Abstract [PubMed]
31. Mori K, Handa H, et al: (1980) Periventricular lucency in computed tomography of hydrocephalus and cerebral atrophy. *J Comput Asist Tomogr*. 4:204-9 Abstract [PubMed]
32. Hiratsuka H, Tabata H, Tsuruoka S et al.: (1982) Evaluation of periventricular hypodensity in experimental hydrocephalus by metrizamide CT ventriculography. *J Neurosurg* 56:235-40 Abstract [PubMed]
33. Harwood -Nash DC, Fitz CR: (1976) Hydrocephalus In: *Neuroradiology in infants and children*. The C.V. Mosby Company. Saint Louis. pp 609-667
34. Milhorat TH (1972) Hydrocephalus and the cerebrospinal fluid. The Williams and Wilkins Company. Baltimore p.129
35. Hakim S: (1972) Biomechanics of hydrocephalus. In: *Cisternography and hydrocephalus: a symposium*. Harbert JC ed. Charles C. Thomas Publisher. Springfield, Ill. pp 261-284
36. Haverkamp F, Wölfle J, Aretz M, et al. (1999) Congenital hydrocephalus internus and aqueduct stenosis: etiology and implications for genetic counseling. *Eur J Pediatr* 158:474-478 Abstract [PubMed]
37. Zhang J, Williams MA, and Rigamonti D: (2006) Genetics of human hydrocephalus. *J Neurol* 253(10): 1255-66
38. Huh MS, Tood MAM, Picketts DJ : (2009) SCO-ping Out the mechanisms underlying the etiology of hydrocephalus. *Physiology* 24(2):117-26
39. Cai X, Bailey D, Pattisapu J: (1999) Molecular biology and genetics of human hydrocephalus. 28th annual meeting AANS /CNS Section of Pediatric Neurological Surgery. Atlanta, Georgia
40. Crews L, Wyss-Coray T, Masliah E: (2004) Insights into the pathogenesis of hydrocephalus from transgenic and experimental animal models. *Brain Pathol* 14:312-16 Abstract [PubMed]
41. Takahashi S et al: (1977) LiCAM mutation in a Japanese family with X-linked hydrocephalus: a study for genetic counseling. *Brain & development* 19:559-562 Abstract [PubMed]
42. Schrandt-Stumpel CT, Vos YJ: (2004) From gen to disease: X-linked hydrocephalus and LiCAM. *Ned Tijdschr Geneesk* 148 (29): 1441-3 Abstract [PubMed]
43. Vernay B, et al: (2005) Otx2 regulates subtype specification and neurogenesis in the midbrain. *J Neurosci*. 25 (19):4856-67
44. Greitz D: (2004) Radiological assessment of hydrocephalus: New theories and implications for therapy. *Neurosurg Rev* 27:145-65 [PubMed]
45. Mori K: Current concept of hydrocephalus: evolution of new classifications. *Child's Nerv Syst* (1995) 11:523-31 Abstract [PubMed]
46. Oi S, Di Rocco C: Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Child's Nerv Syst* (2006)22(7):662-69
47. Beni-Adani L, Biani N, et al: The occurrence of obstructive vs absorptive hydrocephalus in newborns and infants: relevance to treatment choices. *Child's Nerv Syst*. (2006) 22: 1543-63 Abstract [PubMed]

48. Mori K: Contemporary definition and classification of hydrocephalus with reference to intractable hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (1990) 6:198-204 Abstract [PubMed]
49. Mori K: Actualities in hydrocephalus. Classification and management possibilities. *Neurol Research* (2000) 22:127-30 Abstract [PubMed]
50. Oi S: Hydrocephalus research update--controversies in definition and classification of hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. (2010); 50(9):859-69.
51. ReKate HL: A consensus on the classification of hydrocephalus: its utility in the assessment of abnormalities of cerebrospinal fluid dynamics. *Child Nerv Syst*. (2011) 27: 1535-1541.
52. Ransohoff J, Shulman K, Fishman RA: (1960) Hydrocephalus. A review of etiology and treatment. *J Pediatr* 56:499-51 Abstract [PubMed]
53. Cochrane DD, Kestle J: (2002) Ventricular shunting for hydrocephalus in children: patients, procedures, surgeons and institutions in English Canada, 1989-2001. *Eur J Pediatr Surg* 12 (Suppl 1):S6-11
54. el Awad ME: (1992) Infantile hydrocephalus in the South-Western region of Saudi Arabia. *Ann Trop Padiatr* 12:335-38 Abstract [PubMed]
55. Garton HJ, Piatt JH: (2004) Hydrocephalus *Pediatr Clin N Am* 51:305-325
56. Persson EK, Hagberg G, Uvebrant P: (2005) Hydrocephalus prevalence and outcome in a population-based cohort of children born in 1989-1998. *Acta Paediatrica* 94:726-32
57. Stoll C, et al: (1992) An epidemiological study of environmental and genetic factors in congenital hydrocephalus. *Eur J Epidemiol* 8: 797-803
58. Tamakoshi A, Sasaki R, Hamajima N, et al.: (1991) A Nationwide Survey of Congenital Hydrocephalus in Japan. Estimated Prevalence and Incidence. *The European Journal of Public Health* 1(2):86-89
59. van Landighan M, Nguyen TV et al: (2009) Risks factors of congenital hydrocephalus: a 10 year retrospective study. *Research papers. J Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 80:213-17 Abstract [PubMed]
60. Fernell E, Hagberg B, et al: (1986) Epidemiology of infantile hydrocephalus in Sweden. I. Birth prevalence and general data. *Acta Paediatr Scand* 75:975-81
61. Warf BC: (2005) Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg* 102 (1suppl) 1-15 Abstract [PubMed]
62. Adeloje A: (2001) Management of infantile hydrocephalus in Central Africa. 31(2):67-70 Abstract [PubMed]
63. Fermín S: (2010) Hidrocefalia en la Clínica Infantil Dr. Robert Reid C. Santo Domingo, Rep. Dominicana, 1983-2010 (Data no publicada)
64. Boundurant CP, Jimenez DF: (1995) Epidemiology of cerebrospinal fluid shunting. *Pediatr Neurosurg* 23:254-59
65. Russell DS: (1949) Observations on the pathology of hydrocephalus. Medical research council special report series No.265 London: Her Majesty Office In *Ulster Med J* 18:107-108 [PubMed]
66. Payan H, Levine S: (1963) Hydrocephalus due to membranous obstruction of the fourth ventricle in case of multiple sclerosis. *Acta Neuropathologica* 3(2):202-05 Abstract [PubMed]
67. Fukuhara T, Luciano MG: (2001) Clinical features of late-onset idiopathic aqueductal stenosis. *Surgical Neurology* 55: 132-6

68. Nugent GR, Al-Mefty O, Chou S: (1979) Communicating hydrocephalus as a cause of aqueductal stenosis. *J Neurosurg* 51:812-18
69. Pascual-Castroviejo I, Pascual P, Velazquez-Fragua R: (2007) Estenosis del acueducto de Silvio en la neurofibromatosis tipo I: Presentación de 19 pacientes infantiles. *Rev Neurol* 55:18-21 Abstract [PubMed]
70. Senveli E, Altinörs N, et al: (1989) Association of von Recklinghausen's neurofibromatosis and aqueduct stenosis. *Neurosurgery* 24:99-101
71. Bauman B, Danon R, Weitz R et al: Unilateral hydrocephalus due to Obstruction of the Foramen of Monro. Another complication of intrauterine mumps infection. *Eur J Pediatr* (1982) 139:158-9 Abstract [PubMed]
72. Johnson RT, Johnson KP, Edmonds CJ: Virus-induced hydrocephalus: development of aqueductal stenosis in hamsters after mumps infection. *Science* (1967) 157:1066-7 Abstract [PubMed]
73. Takano T, Mekata Y, Yamano T, Shimada M.: Early ependymal changes in experimental hydrocephalus after mumps virus inoculation in hamsters. *Acta Neuropathol.* (1993) 85:521-5 Abstract [PubMed]
74. Viseskul C, Gilbert EF, Opitz JM: X-linked hydrocephalus. Further observations. *European Journal of Pediatrics* (1975) 119 (2):111-21 Abstract [PubMed]
75. Willems PJ, et al: Further localization of X-Linked hydrocephalus in the chromosomal region Xq28. *Am J Hum Genet* (1992) 51: 307-15
76. Castro-Gago M, Alonso A, Eris-Puñal J: (1996) Autosomal recessive hydrocephalus with aqueductal stenosis. *Child's Nerv Syst* 12:188-91 Abstract [PubMed]
77. Dias MS, McLone DG: (2008) Myelomeningocele. Chapter 21 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A Leland Albright, Ian F Pollack and David Adelson. Eds. Second Ed New York Thieme PP 338-66
78. Soleaus S, Tubbs RS, Oakes WJ: (2008) Chiari malformations. Chapter 14 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A. Leland Albright, Ian F. Pollock and P, David Adelson eds. Second Edition New York Thieme pp 217-232
79. Corbett Wilkinson C, Winton KR: (2008) Congenital arachnoid cyst and the Dandy Walker complex. Chapter 11 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A Leland Albright, Ian F Pollack and David Adelson. Eds. Second Ed. New York Thieme PP 162-86
80. Asai A, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: (1989) Dandy Walker syndrome: experience at the hospital for sick children, Toronto. *Pediatr Neurosci* 15:66-73 Abstract [PubMed]
81. Menezes AH: (2008) Craniovertebral junction abnormalities. Chapter 23. In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A Leland Albright, Ian F Pollack, and David Adelson. Eds. Second Ed. New York Thieme PP 394-414
82. Jimenez DF and Barone CM: (2008) Encephaloceles, Meningocele and dermal sinus. Chapter 15. In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A Leland Albright, Ian F Pollack and David Adelson. Eds. Second Ed New York Thieme pp233-53
83. Nishida K, Nakagawa Y, et al: (1988) A case of cuadrigeminal cistern arachnoid cyst associated with hydrocephalus. *No Shinkei Geka* 16:857-61 Abstract [PubMed]

84. Ramaekers VT, Reul J, et al: (1994) Mesencephalic and third ventricle cysts: diagnosis and management in four cases. *J Neurol, Neurosurg, Psychiatry* 57: 12116-20
85. Hoffman HJ, Sylvester C, Hendrick EB, et al: (1982) Aneurysm of the vein of Galen. *J Neurosurg* 57:316-22
86. Oi S, Matsumoto S: (1985) Pathophysiology of non-neoplastic obstruction of the foramen of Monro and progressive unilateral hydrocephalus. *Neurosurgery* 17:891-96
87. Wilberger JE, Vertosick FT, Vries JK: (1983) Unilateral hydrocephalus secondary to congenital atresia of foramen of Monro. *J Neurosurg* 59:899-901
88. Dirks PB: (2004) Genetics of hydrocephalus. Chapter 1 in: *Pediatric hydrocephalus*. Giuseppe Cinalli, Wirginia June Maixner, and Christian Sainte-Rose Eds. 1rst Edition Italy. Springer-Verlag pp1-18
89. Sakata-Haga H, et al: (2004) Hydrocephalus following pre-natal exposure to ethanol. *Acta Neuropathologica* 108(5):393-98 Abstract [PubMed]
90. Papile L, Burstein J, Burstein R, et al: (1978) Incidence and evolution of subependymal and intraventricular hemorrhage. *J Pediatr* 92:529-34
91. Philip AG, Allan WC, Tito AM, et al: (1989) Intraventricular hemorrhage in preterm infants: declining incidence in the 1980's. *Pediatrics* 84:797-801
92. Volpe JJ: (1987) *Neurology of the newborn*. 2nd ed. Saunders. Philadelphia. 311-361
93. Allan WC, Holt PJ, Sawyer LR, et al: (1992) Ventricular dilatation after neonatal periventricular-intraventricular hemorrhage. *Am J Dis Child* 136:589-593
94. Gupta AK, and Sharma R: 1988) Ipsilateral progressive hydrocephalus due to acquired foramen of Monro obstruction. An unusual complication of brain abscess in cyanotic heart disease. A case report. *Neurosurgery* (22 (1): 154-56
95. Azis AA, Coleman L, Morokoff A, and Maisner W: (2005) Diffuse choroid plexus hyperplasia: an under-diagnosed cause of hydrocephalus in children? *Pediatr Radiol* 35:815-8 Abstract [PubMed]
96. Milhorat TH, Hammock MK, Davis DA, Fenstermacher JD, Levin VA: (1971) Cerebrospinal fluid production by the choroid plexus and brain. *Science* 173(994):330-2
97. Milhorat TH, Hammock MK, Davis DA, Fenstermacher JD: (1976) Choroid plexus papilloma .I. Proof of cerebrospinal fluid overproduction. *Child's Brain* 2(5):273-89 Abstract [PubMed]
98. Fujimoto Y, Matsushita H, Plese JP, et al.: (2004) Hydrocephalus due to diffuse villosus hyperplasia of the choroid plexus. Case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 40:32-6 Abstract [PubMed]
99. Smith ZA, Moftakhar P, Malkasian D, et al. (2007) Choroid plexus hyperplasia: surgical treatment and immuno-histochemical results. Case report. *J Neurosurg.* 107 (3Suppl):255-62 Abstract [PubMed]
100. Milhorat TH, Hammock MK, Breckbill DL: (1975) Acute unilateral hydrocephalus resulting from edematous occlusion of the foramen of Monro: complication of intraventricular surgery. *J Neurol, Neurosurg, Psychiatry* 38:745-8
101. Hubballah M, Hoffman M: (1987) The isolated lateral ventricle. Experience at the Hospital for Sick Children. *Surg Neurol* 27: 220-22
102. De Reuck J, et al: Communicating hydrocephalus in treated leukemic patients. *Eur Neurol* (1979) 18:8-14 Abstract [PubMed]

103. Haar FL Miller CA: (1975) Hydrocephalus resulting from superior vena cava thrombosis in an infant. Case report. *J Neurosurg* 42:587-601[PubMed]
104. McLaughlin JF, Loeser JD, Roberts TS: (1997) Acquired hydrocephalus associated with superior vena cava syndrome in infants. *Child's Nerv Syst* 13:59-63
105. Sainte-Rose C, LaCombe J et al: (1984) Intracranial venous sinus hypertension: cause or consequence of hydrocephalus in infants? *J Neurosurg* 60: 727-36
106. Boros CA, Spence D, Blaser S, Silverman ED: (2007) Hydrocephalus and macrocephaly: new manifestations of neonatal lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 57: 261-6 Abstract [PubMed]
107. Shapiro K, Ano F, Marmarou A: Biomechanical and hydrodynamic characterization of the hydrocephalic infant. *J Neurosurg* (1985) 63(1):69-75
108. Fukuhara T, Luciano MG: Clinical features of late-onset idiopathic aqueductal stenosis. *Surgical Neurology* (2001) 55: 132-6
109. McLone DG, Aronyk KE: An approach to the management of arrested and compensated hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg.* (1993) 19(2):101-3.
110. Stiner E, Bruderlin-Nelson C, Nguyen TT: Congenital intracranial malformations. Chapter 13 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A. Leland Albright, Ian F. Pollock and P. David Adelson Eds. Second Edition New York Thieme (2008) pp197-216

CAPÍTULO 4

Hidrocefalia idiopática externa de la infancia

Es otra causa de crecimiento craneal rápido en lactantes, que se inicia a partir del 2^{do} - 3^{er} mes de vida, sobrepasando el 95-97 percentile. Esta condición se caracteriza por la colección de líquido cefalorraquídeo en el espacio subaracnoideo de la convexidad, sobre todo en las regiones frontales, cisura inter-hemisférica y cisternas basales.¹⁻²⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷

Su etiología es desconocida y se presenta tanto en niños prematuros como en muchos nacidos a término.²⁻⁴⁻⁶⁻⁸ En ocasiones, se ha encontrado historia familiar de herencia autosómica dominante y en algunos casos, los padres son también macrocéfalos por lo que se presume una relación genética.¹⁻²⁻⁵⁻⁹

Los términos utilizados para referirse a esta condición son muy variados. (Tabla 4.1) Tratando de escoger una nomen-

clatura que pudiera describir el espacio subaracnoideo en base a los conceptos anatómicos, Frim y Curry¹⁰ han llamado "Subaracnoideomegalia" al aumento del espacio subaracnoideo, término que sirve para referirse a las diferentes condiciones que pueden ocupar este espacio intracraneal, y que los autores consideran evita confusión con el termino hidrocefalia, el cual implica patología.

Se considera que el espacio subaracnoideo esta aumentado, cuando el área entre la superficie pial del cerebro y la aracnoides es >3mm.¹¹

Los niños portadores no tienen historia previa de enfermedad o trauma que pueda originar esta condición, y, a diferencia de aquellos con patologías auténticas, su desarrollo psicomotor y examen neurológico son normales, sin que se haya reportado

aumento de presión intracraneal en ningún caso.²⁻⁷⁻⁸ Hay macrocráneo, la fontanela anterior es amplia sin tensión; y en la posición sentada, se aprecia deprimida. Los bordes óseos pueden estar elevados (observación personal). Las suturas no se separan. El rendimiento académico es generalmente adecuado, aunque hay que tener presente que, algunos niños, por carecer de los estímulos y oportunidades necesarios, podrían no alcanzar tal objetivo, lo que hemos visto repetidas veces en nuestra práctica. En raras ocasiones, ha habido reportes de niños con hipotonía en los primeros meses o años.²⁻⁵⁻¹²⁻¹³

Tabla 4.1

Términos utilizados para definir la dilatación benigna del espacio subaracnoideo en niños

Hidrocefalia externa (HE) ³⁻⁶⁻²⁵
Hidrocefalia externa idiopática de la infancia (HEI) ²⁻⁹
Ensanchamiento benigno del espacio subaracnoideo en lactantes ⁴⁻⁵⁻⁷⁻¹⁴⁻²¹
Aumento temporal del espacio subaracnoideo en prematuros ¹⁷
Hidrocefalia comunicante benigna en niños ¹⁸
Colección subdural benigna de la infancia ⁸⁻²⁰
Colección extra-axial benigna de la infancia ¹³
Colección subaracnoidea de líquido ²⁶
Hidrocefalia idiopática externa ¹⁻¹²
Subaracnoideomegalia ¹⁰

La fisiopatología de esta entidad, ha sido planteada en base a una deficiencia transitoria en la re-absorción de líquido

cefalorraquídeo a nivel de las vellosidades aracnoidales que se resuelve de manera espontánea con el paso del tiempo, por lo que es considerada benigna.⁶⁻¹²⁻¹⁴

Para algunos, se trata de un defecto en la maduración de las vellosidades aracnoidales¹⁵ o bien, una obstrucción secundaria de las mismas. Otra teoría explica esta condición, en base a un periodo de crecimiento lento del cerebro que posteriormente comienza a llenar el cráneo.³⁻⁵⁻¹⁶ Para algunos, el ensanchamiento del espacio subaracnoideo en niños prematuros es indicativo de inmadurez cerebral.¹⁷

Los estudios neurorradiológicos (TAC y RM) se caracterizan por el ensanchamiento del espacio subaracnoideo cortical en las regiones frontales e inter-hemisférica con tejido cerebral normal.²⁻³⁻¹⁸ Los ventrículos son generalmente normales, aunque en ocasiones, se ha reportado dilatación ligera, así como también cierto grado de expansión de las cisuras silvianas.¹⁻²⁻³⁻⁷⁻¹² El líquido es iso-intenso con respecto del LCR.¹⁹ (Fig. 4.1 A)

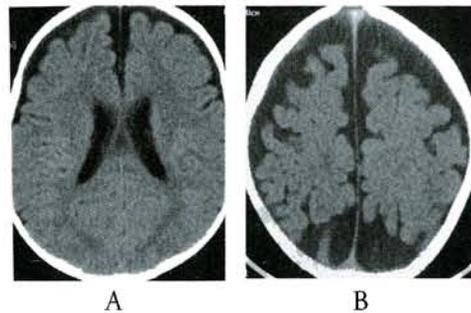


Fig. 4.1 TAC A) Dilatación espacio subaracnoideo bi- frontal e inter-hemisférico. B) Atrofia cerebral

La imagen tomográfica es, muchas veces, interpretada como atrofia cortical, pero en esos casos, generalmente no hay macrocefalia, la distribución del ensanchamiento del espacio subaracnoideo es más difusa³ y puede acompañarse de algún grado de alteración tisular.⁸⁻²⁰ (Fig. 4.1 B)

La presencia de venas en el espacio extra-axial en TAC es conocida como "signo de la vena cortical". (Fig. 4.2) Esta imagen y la observación de venas en el espacio subaracnoideo en ultrasonografía con doppler a color, ayudan a establecer la diferencia diagnóstica con relación a los higromas y hematomas subdurales, en los cuales, las venas se encuentran rechazadas hacia el parénquima.²¹⁻²²⁻²³ En casos de efusión subdural, el líquido es híper-intenso con relación al líquido cefalorraquídeo.¹⁸



Fig. 4.2 Signo de la vena cortical

En cualquier caso, es la observación clínica de la evolución del paciente la que en definitiva establece la diferencia diagnóstica.¹² No obstante, para Frim.¹⁰ la condición está basada únicamente en estudios radiológicos.

Algunos autores, pese a admitir esa condición como auto-limitada, ponen en

duda su benignidad, y señalan haber tenido pacientes que, eventualmente desarrollaron hematoma subdural espontáneo,⁹⁻¹² si bien ella no constituye un factor de riesgo para sangrado subdural.²⁴

Otros autores afirman la benignidad de la entidad la cual relacionan a la edad y reiteran su regresión espontánea en unos 2-3 años,¹⁻²⁻³⁻⁸⁻¹²⁻¹⁴⁻²⁵ aunque los niños mantengan una circunferencia cefálica por encima del estándar para su edad, y pese a que, como sucede en ocasiones, la imagen tomográfica permanezca estática.²⁻⁸⁻⁹⁻¹⁸ En observaciones a largo plazo (entre 3 y 10 años) de pacientes con esta condición, se ha observado que la colección no regresa.²⁶

Tratándose de una condición benigna y transitoria, el manejo debe ser conservador, pero, es recomendable, mantener un período de observación, por la posibilidad de que en algún caso, como ha sido reportado se desarrolle hidrocefalia clásica.¹⁶

En la figura 4.3 (A y B) un caso de la serie de la autora mostrando recuperación completa.

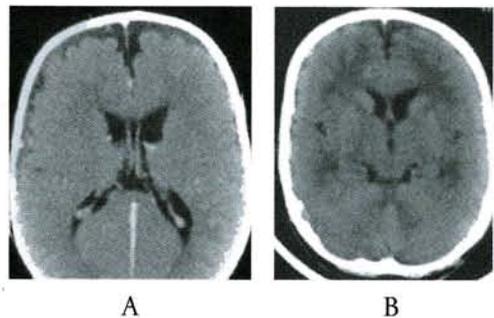


Fig. 4.3 A) Dilatación espacio subaracnoideo
B) Tres años después

Referencias

1. Alvarez LA, Maytal J, Shinnar S: Idiopathic external hydrocephalus: Natural history and relationship to benign familial macrocephaly. *Pediatrics* (1986) 77 (6):901-07 Abstracto [PubMed]
2. Calleja-López S, Herrera-Martin M, and Cuadrado-Bello P: Hidrocefalia externa idiopática en la infancia *Rev Neurol* (1999) 28: 2121-1
3. Maytal J, Alvarez LA, Elkin CM, Shinnar S: External hydrocephalus: radiologic spectrum and differentiation from cerebral atrophy. *Am Journal of Roentgenology* (1987) 148:1223-30 Abstract
4. Ment LR, Duncan CC, Geehr R: Benign enlargement of subaracnoid spaces in the infant. *J Neurosurg* (1981) 54:504-8 Abstract [PubMed]
5. Nickel RE, Gallenstein JS: Developmental prognosis for infants with benign enlargement of the subarachnoid spaces. *Dev Med Child Neurol* (1987) 29:181-6 Abstract [PubMed]
6. Piatt Jr. JH: Monocytic twins discordant for external hydrocephalus. *Pediatric Neurosurgery* (2001) 35: 211-15
7. Suara RO, Trough AJ, Collins M: Benign subarachnoid space enlargement of infancy. *J Natl Med Assoc.* (2001) 93:70-3 Abstract [PubMed]
8. Robertson WC, Chun RWM, Orrison WW, Sackett JF: Benign subdural collections of infancy. *Pediatrics* (1979) 94: pp382-385
9. Castro-Gago M, Perez-Gomez C, Novo-Rodriguez MI, y Col.: Hidrocefalia externa idiopática (efusión subdural benigna) en 39 niños: evolución natural y relación con la macrocefalia familiar. *Rev Neurol* (2005) May 40 (9) 513-17 Abstract [PubMed]
10. Frim DM, Curry DJ: Extracerebral fluid collections in infants. Chapter 12. In: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. A.Leland Albright, Ian F. Pollack and P. David Adelson editors. Second Ed. Thieme. New York. (2007) pp187-196
11. Libicher M, Troger J: US measurements of the subarachnoid space in infants: normal values. *Radiology* (1992) 184:749-51 Abstract
12. Handique SK, et al: External hydrocephalus in children. *Indian J Radiol Imaging* (2002) 12: 197-200 Abstract
13. Hellbusch LC: Benign extracerebral fluid collections in infancy: clinical presentation and long-term follow-up. *J Neurosurg* (2007) 107:119-25 Abstract [PubMed]
14. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, y Velazquez-Fragua R: A study and follow up of ten cases of benign enlargement of the subarachnoid spaces. *Rev Neurol* (2004) 39 (8): 701-6 Abstract [PubMed]
15. Chazal J, Irthum B, Janny P Ventricular subarachnoidal hydrocephalus of arachnoid villi origin. *Neurochirurgie.* (1989) 35:379-82 Abstract [PubMed]
16. Odita JC: The widened frontal subarachnoid space. *Child's Nervous System* (1992) 8:36-39 Abstract [PubMed]
17. Leighton JO, Benders MJ, Walter FJ: Temporary enlargement of subarachnoid space in very premature infants. *Journal of Diagnostic Medical Sonography* (1993) 9:237-40 Abstract
18. Kendall B, Holland I: Benign communicating hydrocephalus in children. *Neuroradiology* (1981) 21: 93-6 Abstract [PubMed]
19. Aoki N.: Extracerebral fluid collections in infancy: role of magnetic resonance imaging in differentiation between subdural

- effusion and subarachnoid space enlargement. *J Neurosurg* (1994) 81 (1): 20-3 Abstract [PubMed]
20. Briner S, Bodensteiner J.: Benign subdural collections of infancy. *Pediatrics* (1980) 67:802-4 Abstract [PubMed]
21. Chen CY, et al: Pericerebral fluid collection: differentiation of enlarged subarachnoid spaces from subdural collections with color Doppler US. *Radiology* (1996) 201: 389-92 Abstract [PubMed]
22. McCluney KW, Yeakley JW, Fenstermacher MJ, et al: Subdural hygroma versus atrophy on MR brain scans: "the cortical vein sign". *American Journal of Neuroradiology* (1992) 13:1335-39 Abstract [PubMed]
23. Zenger MN, Kabataş S, Zenger S, Cakmakçi H: The value of power Doppler ultrasonography in the differential diagnosis of intracranial extra axial fluid collections. *Diagn Interv Radiol* (2007) 13: 61-3 Abstract [PubMed]
24. Raul JS, Roth S, Ludes B, Wilinger R: Influence of the benign enlargement of the subarachnoid space on the bridging veins strain during a shaking event: a finite element study. *Int J Legal Med* (2008) 122 (4): 337-40 Abstract [PubMed]
25. Kumar R: External hydrocephalus in small children. *Child's Nerv Syst.* (2006) 22:1237-41 Abstract [PubMed]
26. Nishimura K, Mori K, Sakamoto T, Fijiwara K: Management of subarachnoid fluid collection in infants based on a long-term follow up study. *Acta Neurochirurgica* (1996) 138 (2):179-84 Abstract [PubMed]

CAPÍTULO 5

Procedimientos diagnósticos

Muchas de las manifestaciones clínicas de la hidrocefalia en la población pediátrica, y de manera particular en lactantes y pre-escolares, hacen sospechar el diagnóstico con elevada posibilidad de que el mismo sea correcto. Para confirmarlo y sobre todo para determinar su causa, se dispone de varios procedimientos que pueden ser seleccionados según la edad del paciente, la urgencia con que se requiera la información y la disponibilidad del equipo. Pero, es conveniente, escoger un estudio que ofrezca la mayor información posible, ya que el criterio “costo-eficacia” debe ser considerado siempre, especialmente en medios con limitaciones.

Desde el punto de vista biológico, no hay pruebas que aporten a la investigación de la hidrocefalia. Evaluar los niveles de alfa-feto-proteína ha sido de beneficio en

el diagnóstico de algunas patologías congénitas, como ocurre en casos de defecto del tubo neural, pero es de baja sensibilidad para tamizaje de hidrocefalia fetal. En un estudio retrospectivo de 70 casos de hidrocefalia fetal Szajkowski y col. no encontraron alteración significativa con respecto de la población general. Estos autores señalan que si esa proteína fetal esta elevada en pacientes con hidrocefalia, es más bien sugestivo de la presencia de otras anomalías.¹

En las décadas de 1950-1960, se realizaba la trans-iluminación del cráneo como un método de evaluación en lactantes, con el fin de conocer la existencia de lesiones intracraneales conteniendo líquido, y en particular la hidrocefalia. (Fig. 5.1 A) También se aplicaba este estudio, para dar seguimiento a pacientes tratados

y se reporta que con ella era posible observar la expansión del manto cerebral.²⁻³

En la radiografía simple de cráneo pueden obtenerse datos indirectos de la hidrocefalia, algunos de los cuales están relacionados a la edad del paciente: desproporción cráneo-facial, aumento de las impresiones digitiformes, separación de suturas, (más de 3mm) ensanchamiento de las fontanelas, alteración de la morfología craneal y erosión del dorso selar. (Fig. 5.1B) Algunos de esos detalles empero, son obtenidos mediante la exploración física, por lo que, en nuestra opinión, la radiografía simple no es fundamental en la investigación de hidrocefalia.⁴ Mas significativo son datos particulares a ciertas patologías como la posición baja del inion que se observa en casos de estenosis del acueducto y síndrome de Arnold-Chiari, punto anatómico que, por el contrario, se encuentra elevado en el Síndrome de Dandy Walker y en el quiste aracnoidal de fosa posterior.⁵

Ultrasonografía (US) Tomografía Axial Computarizada (TAC) y Resonancia Magnética (RM) son las investigaciones vigentes para diagnosticar la hidrocefalia ya que ofrecen información precisa y detallada. Pero, una sola investigación no siempre es capaz de mostrar el 100% de la patología.⁶ En ocasiones, la TAC puede no revelar una lesión pequeña a nivel del acueducto, o la RM puede errar una calcificación.⁶ Por ello, muchas veces es necesaria la administración de medios de contraste con el fin de precisar mejor la información, o bien puede ser necesario hacer más de un estudio. Hay características que se pueden diferenciar en ambos de estos estudios si la hidrocefalia es aguda o crónica.⁸ (Tabla No. 5.1)

El desarrollo fetal monitoreado mediante sonografía obstétrica permite, en muchos casos, conocer de manera anticipada la existencia de malformaciones con lo que se puede adelantar una programación coherente a la condición del

Tabla No. 5.1
Características de la hidrocefalia en Tomografía y Resonancia

HIDROCEFALIA AGUDA	HIDROCEFALIA CRÓNICA
Cuernos temporales > 2mm	Cuernos temporales menos prominentes que en hidrocefalia aguda
Cisura Silviana e interhemisférica no visibles	3er ventrículo herniado hacia la silla turca
Relación de Evans >30%	Silla turca erosionada
“Abombamiento” cuernos frontales	Macrocefalia
Reabsorción transependimaria	Cuerpo Calloso atrofiado (MRI sagital)
Elevación cuerpo calloso	

Fuente: Espay AJ.⁸

niño afectado para el momento de su nacimiento. Según la experiencia de Lustig, la longitud y ancho ventricular se pueden medir con bastante precisión a partir la 20^{ava} semana de embarazo con la ultrasonografía.⁹ Denkhaus y Winsberg sugieren que la medida más importante es la de los cuernos frontales. Sumando el ancho de ambos estos autores señalan un promedio de 1.1cm, aumentando hasta 2.4cm al término, con límites entre 1.45–2.78cm, medidas que consideran a modo de orientación para la evolución de posible dilatación ventricular intrauterina.¹⁰

La Sonografía y Ultrasonografía con doppler por vía transfontanelar son estudios fáciles de realizar, y de costo relativamente bajo. La información en relación a la dilatación ventricular es adecuada, no así en lo referente al parénquima cerebral. (Fig. 5.1C) Con estos estudios es también posible evaluar cambios en el flujo sanguíneo cerebral en lactantes hidrocefálicos.¹¹

En neonatos prematuros estos exámenes pueden mostrar ventriculomegalia en los primeros días de vida, pero, se debe tener cuidado de no considerar a esos niños como hidrocefálicos en base a esas imágenes iniciales, a menos que haya habido una hemorragia intra o periventricular. Sonografías controles a intervalos prudentes, son útiles para dar seguimiento ante la posibilidad de que esa dilatación progrese a una hidrocefalia verdadera.

La TAC evalúa el tamaño, forma y posición de los ventrículos, el ancho del

espacio subaracnoideo basal y sobre la convexidad, los posibles puntos de obstrucción a la circulación del LCR, y la condición del parénquima cerebral, aunque no siempre muestra las alteraciones del desarrollo que en algunos casos acompañan la hidrocefalia. El 4^{to} ventrículo casi nunca se visualiza en TAC a menos que este dilatado. En la malformación de Dandy Walker la imagen es la de un gran quiste en la fosa posterior en forma de “V” invertida y con elevación del tentorio.¹² (Fig. 5.1D) En hidrocefalia crónica el 3^{er} ventrículo puede verse herniado hacia la silla turca. Multicavitación o septación, puede observarse en hidrocefalia infecciosa. (Fig. 5.1E) y, en hidrocefalia parasitaria calcificaciones. (Fig. 5.1F)

Existen varios criterios así como diversas medidas y relaciones entre las diferentes estructuras intracraneales para precisar el aumento del tamaño ventricular. El más comúnmente usado es el Índice de Evans, el cual estima la relación que hay entre el ancho de los cuernos frontales y la distancia entre los parietales. Si este es mayor de 30%, se le considera patológico. (Fig. 5.1G) Los cuernos temporales son visualizados cuando hay dilatación ventricular y casi nunca en su ausencia.

Synek y Reuben encontraron que la relación del perímetro ventriculo-hemisferio cerebral (>10) constituía un índice adecuado para el diagnóstico de ventriculomegalia, siendo más elevado en hidrocefalia que en atrofia cerebral.¹³

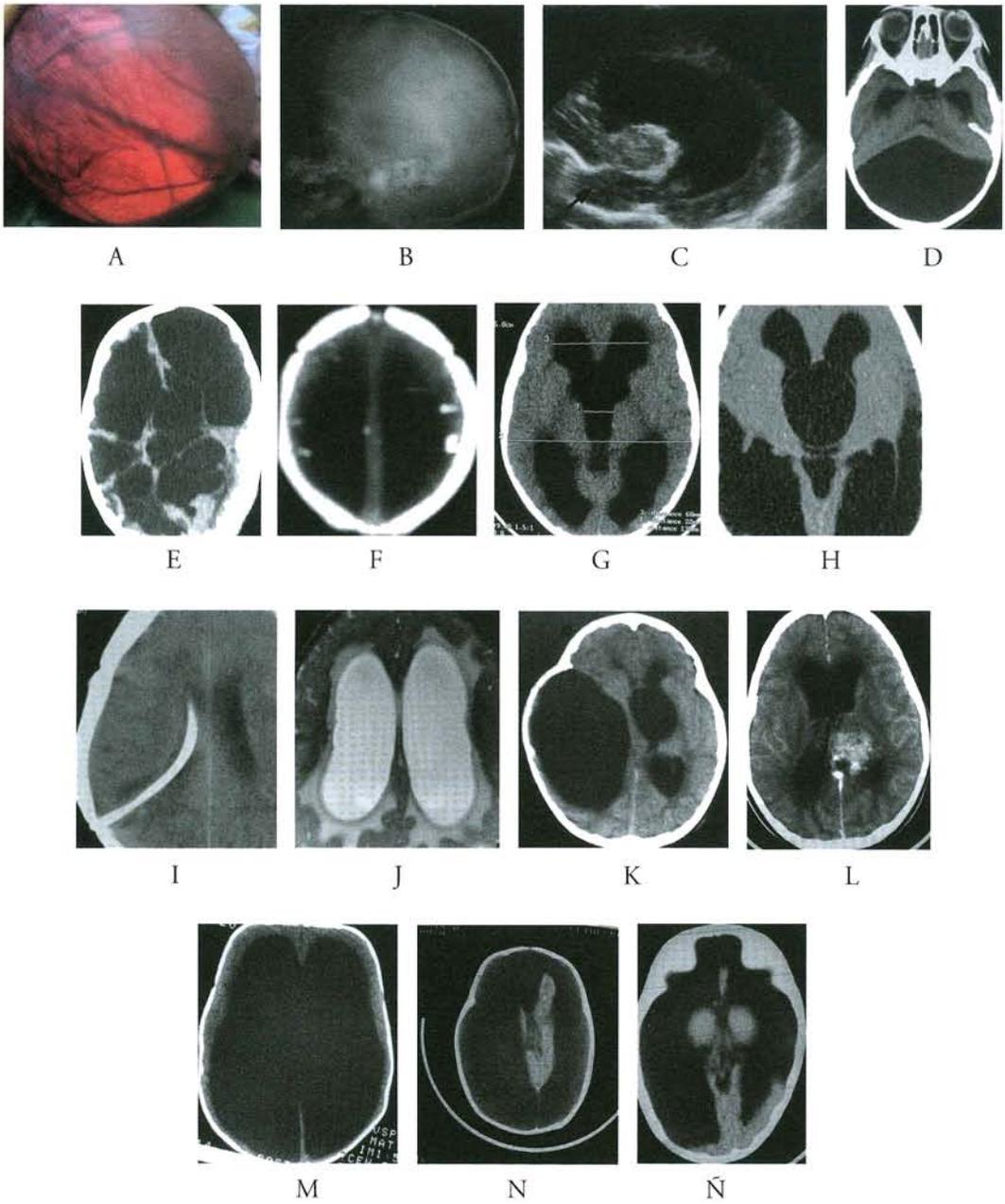


Fig.5.1

- | | | |
|-------------------------------|-------------------------------|---------------------------------|
| A) Transiluminación | B) Rx simple | C) Sonografía transfontanelar |
| D) S Dandy Walker | E) Hidrocefalia infecciosa | F) Calcificaciones parasitarias |
| G) Medidas tamaño ventricular | H) Estenosis acueducto | I) Posición catéter ventricular |
| J) Exudado transependimario | K) Quiste aracnoidal temporal | L) Tumor paraventricular |
| M) Hidrocefalia severa | N-Ñ) Hidranencefalia | |

Pellici propone que un índice ventrículo-hemisferio de .21 o mayor, es indicativo de ventrículo aumentado.¹⁴

O'Hayon y col. comparando medidas de volumen y lineales, en TAC, RM y Ultrasonido, concluyeron que la mejor correlación lineal del tamaño ventricular es el índice entre el cuerno frontal y el occipital ($r = 0.852$) el cual, en su estudio, resultó equivalente a la relación ventrículo-cerebro. Según apuntan estos autores, la relación es normal con medida de 0.37, la misma es independiente de la edad y la consideran un método simple que puede también ser usado para seguimiento del tamaño ventricular en niños derivados.¹⁵

Según Wolpert, en recién nacidos y pre-escolares, la hidrocefalia tiende a iniciarse por los cuernos occipitales, extendiéndose luego al resto del sistema ventricular, mientras que en niños mayores, la dilatación se distribuye de un modo más uniforme desde el principio.⁶ En estenosis del acueducto, los cuernos frontales con frecuencia lucen "inflados", emulando la figura de "Mickey Mouse (Fig. 5.1H)

La TAC es también muy utilizada para seguimiento de los pacientes con derivación de LCR, siendo su utilidad en la apreciación del tamaño ventricular, restauración del manto cerebral y posición del catéter ventricular. (Fig. 5.1 I) A este propósito, Udayasankar y col. señalan que, tomografías no contrastadas, de baja dosis, proveen imágenes adecuadas con un ahorro de hasta 63% de radia-

ciones si comparadas a estudios a dosis estándares.¹⁶

La RM, igual que la TAC permite un reconocimiento objetivo del ensanchamiento ventricular, pero es más ilustrativa en lo referente a los trastornos de migración neuronal: microgiria, paquigiria, polimicrogiria.¹⁷ Tiene además la ventaja, junto a la Ultrasonografía, de que no utiliza radiaciones ionizantes como es el caso de la TAC, tema sobre el que ha manifestado preocupación la Academia Americana de Pediatría, que en septiembre de 2007 publicó sugerencias relativas al uso de la TAC y su vínculo a posible efecto cancerígeno en niños cuyas células en desarrollo son más sensibles, pese a reconocer que los beneficios de la TAC son mayores que los riesgos en ese tipo de paciente.¹⁸

Tanto en la TAC como en la RM, puede apreciarse el exudado transependimario, o edema de la sustancia blanca como considerado por algunos, la cual aparece principalmente en casos de hidrocefalia aguda o cuando hay gran hipertensión de LCR. (Fig. 5.1J)

La morfología ventricular puede mostrarse alterada en casos de lesiones ocupantes, intra o paraventriculares: tumores, quistes, abscesos, y algunas lesiones vasculares. (Fig. 5.1K y L)

En la hidrocefalia puede haber un ensanchamiento gigantesco de los ventrículos, pero se puede reconocer por la presencia de una capa residual delgada de corteza cerebral.¹⁹ (Fig. 5.1M) Se debe diferenciar

una hidrocefalia severa de la llamada hidranencefalia, en la que hay ausencia de la mayoría de las estructuras supratentoriales, preservando la hoz, muchas veces en posición anómala; estando presentes algunos de los elementos que dependen de la circulación posterior (ej: tallo cerebral, algo de lóbulo occipital y cerebelo). El 3^{er} ventrículo está ausente. (Fig. 5.1N y Ñ)

Otras condiciones que también deben ser diferenciadas, son la holoprosencefalia con hidrocefalia, en la que se observa ausencia casi total de hemisferios cerebrales, no hay separación entre ellos y el cuerpo calloso esta total o parcialmente ausente, y la ventriculomegalia asociada a atrofia cerebral en la que hay grandes surcos y cisternas, en ausencia de aumento de la circunferencia craneal y de hipertensión intracraneal.

En trauma craneal, no hay características específicas que lleven al diagnóstico de

hidrocefalia. En un estudio realizado por Marmarou en 75 pacientes 3, 6-y 12 meses posteriores a un trauma craneal severo con Escala de Glasgow ± 8 , se encontró dilatación ventricular en 44% de los casos, pero solo 10.7% desarrollaron hidrocefalia con ventriculomegalia e hipertensión intracraneal, lo que sugiere que la dilatación ventricular puede más bien ser consecuencia de atrofia cerebral en la mayoría de los casos.²⁰

Aunque pacientes con hidrocefalia pueden presentar convulsiones, el electroencefalograma (EEG) no es particularmente útil como método de investigación, aunque puede contribuir para diferenciar hidrocefalia severa de hidranencefalia, ya que en esta última, o no hay registro de actividad cortical¹⁹ o el mismo es de muy bajo voltaje y sin gradiente antero-posterior, por la ausencia de corteza cerebral. (Fig. 5.2)

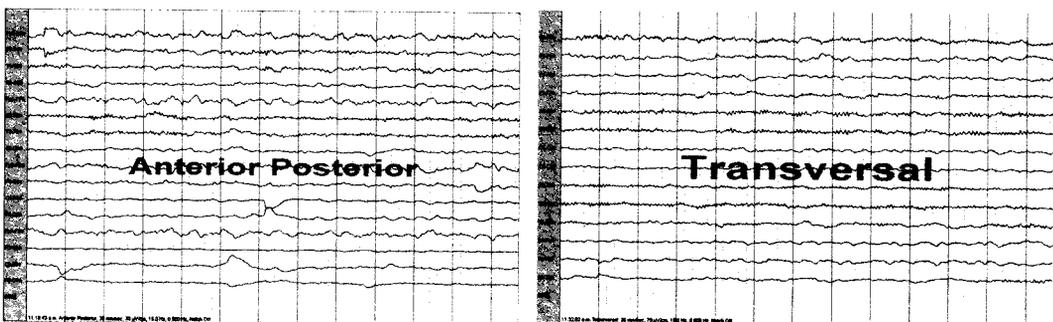


Fig. 5.2 EEG en un caso de hidranencefalia.
(Cortesía Dra. Evelyn Lora)

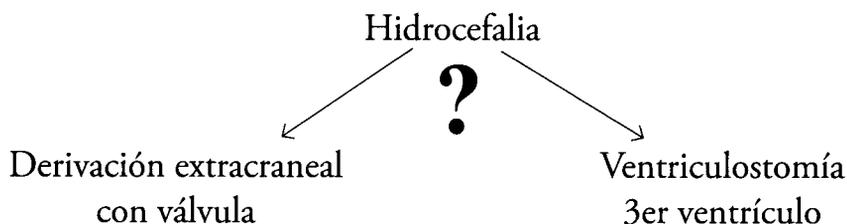
Referencias:

1. Szajkowski TP, Chodirker BN, MacDonald KM, Evans JA: Maternal serum alpha-fetoprotein levels in fetal hydrocephalus: a retrospective population based study. *BMC Pregnancy Childbirth*(2006) 6-23
2. Shurtleff DB: Transillumination of Skull in Infants and Children. *Am J Dis Child* (1964) 107:14-24
3. Shurtleff DB, Foltz EL, Fry D: Clinical use of transillumination. *Arch Dis Child* (1966) 41 (216): 183-187
4. Fermin S: Es la radiografía simple de cráneo útil en el diagnostico de hidrocefalia? *Arch Dom Ped* (2000) 36:3-7
5. Harwood-Nash DC, Fitz CR: Hydrocephalus. In: *Neuroradiology of infants and children*. Vol 2 Mosby. Saint Louis (1976) pp 609-667
6. Wolpert SM: Radiological investigation of pediatric hydrocephalus. In: *Hydrocephalus. Concepts in Neurosurgery*. R. Michael Scott ed. Williams &Wilkins. Baltimore. (1990) pp 23-36
7. Hanigan WC, Gibson J, Kleopolus NJ, et al: Medical imaging of fetal ventriculomegaly. *J Neurosurg* (1986) 64:575-80
8. Espay AJ: Hydrocephalus eMedicine Neurology. On line publication. April 2010
9. Lustig-Gillman I, Snyder JR, Silverman F, Young BK: Sonographic anatomy of the fetal cerebral ventricles with reference to the early diagnosis of hydrocephaly. *J Perinato Med* (1984) 12 (4): 185-91 Abstract [PubMed]
10. Denkhau H, Winsberg F: Ultrasonic measurement of the fetal ventricular system. *Radiology* (1979) 131:781-7
11. Alvisi C, Cerisoli M, Giulioni M, et al: Evaluation of cerebral blood flow changes by transfontanelle doppler ultrasound in infantile hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* (1985) 1:244-7
12. Naidich TP, Epstein F, Lin JP, et al: Evaluation of pediatric hydrocephalus by computed tomography. *Radiology* (1976) 19: 337-45
13. Synek V, Reuben JR: The ventricular-brain ratio using planimetric measurement of EMI scans. *Br J. Radiol.* (1976) 49: 233-7 Abstract [PubMed]
14. Pellici LJ, Bedrick AD, Cruse RP, et al: Frontal ventricular dimensions of the brain in infants and children. *Arch neurol* (1979) 36:852-53
15. O'Hayon BB, Drake JM, Ossip MG, Tuli S, Clarke M: Frontal and occipital horn ratio: a linear estimate of ventricular size for multiple imaging modalities in pediatric hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* (1998) 29:245-9 Abstract [PubMed]
16. Udayasankar U.K., Braithwaite K., Arvaniti M., et al: Head CT Protocol for Follow-Up Evaluation of Children with Ventriculoperitoneal Shunt: Reduction of Radiation and effect on Image Quality. *American Journal of Neuroradiology* (2008) 29:802-806
17. Shn VeeL, Basel-Vanagaite L, Goodman J R., et al: Etiological heterogeneity of familial periventricular heterotopias and hydrocephalus. *Brain & Development* (2004) 26:326-334
18. Brenner DJ, Hall EJ: Computed tomography-An increasing source of radiation exposure. *The New Eng Journal of Medicine* (2007) 357:2277-84
19. Anderson RCE, Garton HJL, Kestle JRW: Treatment of hydrocephalus with shunts. In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A Leland Albrightht, IF Pollack, PD Adelson Eds. Thieme, NewYork. Second Edition (2008) 109-130

20. Marmarou A., Foda MA, Bandoh K, et al: Posttraumatic ventriculomegaly: Hydrocephalus or Atrophy? A new approach for diagnosis using CSF dynamics., J Neurosurg (1996) 85:1026-35

CAPÍTULO 6

Tratamiento



Llegar al diagnóstico de hidrocefalia es simple, pero es difícil y muchas veces imposible anticipar el futuro de los pacientes con esta condición, dificultad fundamentada en la multiplicidad de sus causas, las consecuencias que de ella se derivan y las complicaciones que pueden eclipsar el resultado esperado del tratamiento. Es importante recordar que ese tratamiento será de por vida tal cual es la condición, exceptuando algunos casos en los que dada su etiología, la hidrocefalia podría corregirse al resolverse el problema básico como acon-

tece tras la remoción de algunos tumores y en la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular del recién nacido.

Pobre o ningún desarrollo intelectual, discapacidad motora, y una muerte temprana (50-60%) son el presagio de los niños con hidrocefalia no tratada, mientras que aquellos con tratamiento pueden sobrevivir hasta la adultez.¹⁻¹¹ En nuestra serie también hemos tenido la satisfacción de ver muchos niños alcanzar esos años.

El mayor reto ha sido obtener un tratamiento eficaz y duradero a largo plazo,

desafío que ha resultado una gran faena y una experiencia llena de esperanzas y decepciones. De esa búsqueda, han resultado múltiples ideas que datan desde la antigüedad, y que en su momento, se interpretaron de utilidad. Un ejemplo es la práctica de constreñir el cráneo con vendas para reprimir su crecimiento, creencia todavía puesta en práctica por algunos, aun en pleno siglo XXI, al modo de poblaciones ignoras y supersticiosas, valiéndose de “facilidades” que están a la mano, y que podrían interpretarse como una “variante curiosa y simple” de aquellas propuestas primitivas. Evidencia de ello es el caso de un niño de nuestro medio, en cuya cabeza el padre colocaba una media, con el confesado propósito de impedir que la misma creciera, y con el efecto imprevisto, pero al mismo tiempo inevitable así como perjudicial, de lacerar su frente. (Fig. 6.1)



Fig. 6.1 Laceraciones por vendaje del cráneo

El uso de medicamentos y purgantes, inyección de yodo en los ventrículos y hasta exposición al sol (entre otros métodos) con los que se pretendía deshidratar el cerebro, resultaron pruebas ineficaces.

El tratamiento farmacológico posterior ha incluido inhibidores de la anhidrasa carbónica, agentes diuréticos varios y los diuréticos osmóticos. Hoy día, se reconoce la Acetazolamida, como el medicamento más apropiado para reducir la producción de LCR, sola o en combinación con Furosemida.²⁻³ Su uso, sin embargo, es limitado en hidrocefalia por lo restringida que es la reducción en la producción de LCR in vivo. La dosis recomendada es de 100 mg/kg/día,^{4,5} mantenida por periodos de hasta 6 meses.⁴ Algunos inician con dosis más bajas (30mg/kg/día) para aumentarla progresivamente.² Se sugiere acompañar con la administración de Bicarbonato de Na en solución al 8.4% (4mEq/Kg/d) y Cloruro de K, (1mmol/Kg/d) ajustando las dosis en base a las concentraciones plasmáticas.⁴ La dosis sugerida de Furosemida es de 1mg/Kg/d, que puede ser dividida en dos dosis.^{4,5} Los diuréticos osmóticos no tienen lugar en el tratamiento de hidrocefalia.

El manejo medicamentoso, sin embargo, es de utilidad solo durante periodos cortos, ya que el tratamiento de la hidrocefalia es, esencialmente quirúrgico.

La punción lumbar, introducida por Quincke en 1981, fue, en un momento, considerada de beneficio para tratar hidrocefalia comunicante al drenar LCR.⁶ Esa práctica, no se utiliza en otras variantes de hidrocefalia y se debe recordar su contraindicación en presencia de hipertensión intracraneal.

El drenaje ventricular externo, aplicado en la actualidad de manera intermitente o continua, había sido iniciado a fines de 1800 por Keen,⁶ pero fue abandonado por el poco éxito mostrado, tal vez relacionado al escaso conocimiento que en ese momento se tenía sobre la dinámica del flujo del LCR.

A partir de 1914, Cushing por una parte, y Dandy y Blackfam por otra, divulgaron, en base a sus trabajos experimentales, interesantes aspectos anatómo-fisiológicos sobre el origen del LCR y la conexión entre el espacio subaracnoideo espinal y peritoneo, lo que llevo a considerar la plexectomía y la derivación lumbo-peritoneal como métodos potenciales de tratamiento para la hidrocefalia.⁷ Según relata McCullough, la plexectomía fue una técnica ampliamente usada en EU durante algo más de 30 años, pero finalmente abandonada al observar que el ventrículo plexectomizado aumentaba igualmente de tamaño, y por el descubrimiento de fuentes extracoroideas de producción de LCR.⁶

Desde entonces, muchas han sido las propuestas quirúrgicas, resultando en una larga lista de técnicas y destinos para desviar el LCR: ventriculostomía del 3^{er} ventrículo, (Cushing) derivación del ventrículo lateral a la cisterna magna, conocida comúnmente como Torkildsen y a diferentes espacios y cavidades extra craneales como la aurícula derecha del corazón, uréter, senos venosos, vena yugular, pleura, vesícula, estomago, íleo, conductos

salivales, espacio subgaleal, proceso mastoideo, médula ósea, trompa de Falopio y la cavidad peritoneal.⁶⁻⁷⁻⁸ De todas estas opciones, han permanecido las derivaciones a la aurícula derecha del corazón vía la vena yugular interna, (utilizada pocas veces en la actualidad) la cavidad peritoneal, y la ventriculostomía del 3^{er} ventrículo, revivida tras el advenimiento de los equipos flexibles de endoscopia y las cámaras de alta resolución. Estas ofertas terapéuticas, sin embargo, no han sido lo suficientemente eficaces para resolver el problema de manera definitiva, y se espera que futuras investigaciones sean capaces de esclarecer aun más la patogénesis de la condición, de manera que el tratamiento se base en la solución de su causa y no del efecto que ella ocasiona.¹⁰

Debido a la complejidad del problema de la hidrocefalia, el mejor método de tratamiento, no es siempre evidente y puede que ninguno sea mejor que el otro, ya que cada uno ofrece ventajas y desventajas, y no existe una guía de acción determinada. Tanto la derivación extra ventricular con válvulas, como la ventriculostomía del tercer ventrículo (de uso limitado y controversial en muchos casos) reciben el favor de unos neurocirujanos y no de otros, aunque el propósito es el mismo en ambos casos: eliminar la presión sobre el tejido cerebral y preservar la vida con adecuada función cognitiva, al tiempo que se evita el crecimiento craneal. Por otra parte, se precisa de un largo periodo de tiempo

para evaluar el resultado del tratamiento, dado el fallo y las complicaciones posibles de cualquiera que sea el procedimiento aplicado. Es el neurocirujano quien debe decidir el método a emplear, tras una evaluación consciente, basada en la mejor propuesta para el caso particular a tratar, sopesada siempre sin fanatismo y reconociendo las limitaciones en la aplicación de la ventriculostomía endoscópica de tercer ventrículo, contra la derivación extra ventricular que puede ser empleada en todo tipo de hidrocefalia.

En todo caso de ventriculomegalia, es importante evaluar la necesidad real de una acción terapéutica, tomando en cuenta la complejidad, severidad, fisiopatología y patogénesis de la condición.¹¹ Si el desarrollo psicomotor e intelectual del niño es normal, y no hay signos sugestivos de hipertensión intracraneal, el paciente debe ser cuidadosamente evaluado, y la decisión a tomar, guiada por las observaciones clínicas y las informaciones obtenidas mediante los métodos diagnósticos.

El grosor del manto cerebral es también tomado en cuenta. Algunos autores consideran un grosor de 2.8 cm a nivel de la sutura coronal como indicativo de buen pronóstico cognitivo.¹² Para otros, el grosor aceptado es de 3.5 cm a nivel del Foramen de Monro,¹¹ medida que debe ser alcanzada antes de los 5 meses de edad, después de lo cual se reduce la capacidad de desarrollo cerebral.¹² Chervenak y col.

plantean que niños cuya corteza cerebral es de 1cm pueden ser observados durante unos 5 meses antes de tomar acción terapéutica.¹³ Por debajo de 1cm la posibilidad de recuperación es escasa.¹⁴

McLone y Partington consideran que niños mayores de 5 años con ventriculomegalia estable pueden ser monitorizados si su desarrollo intelectual es adecuado.¹⁵

Es necesario por otra parte, tener presente que hay varios factores de riesgo que pueden incidir en el éxito o fracaso del tratamiento, por lo que, debe ser aceptada, sin apasionamiento por el método terapéutico preferido, la dura realidad de que ninguno de los métodos disponibles de tratamiento ofrece solución permanente en todos los casos, situación que ha de ser informada con honestidad a los familiares del enfermo, incluyendo sus beneficios, pero también las complicaciones que pudieran ocurrir y de ningún modo alentarlos a considerar el tratamiento aplicado como curativo. No se debe olvidar que en casos de hidrocefalia severa y sobre todo en aquellos de hidranencefalia, ni la ventriculostomía del tercer ventrículo, ni las derivaciones ventriculares extracraneales, serán capaces de restaurar o fomentar el desarrollo de un cerebro inexistente.

Un aspecto que no debe ser obviado es el costo del tratamiento que resulta elevado en ambos procedimientos y en el cual se incluyen el tiempo de hospitalización, los estudios requeridos para el diagnóstico y seguimiento, el costo del tratamiento

mismo, su eficacia y complicaciones, así como la necesidad de re-operación.¹⁶

Las reflexiones siguientes expresadas por JL Sutton y M. Choux, dos grandes de la neurocirugía pediátrica, en relación a los métodos de tratamiento para la hidrocefalia infantil, son oportunas para concluir este tema.

“La derivación permanecerá como un componente importante en la Neurocirugía Pediátrica”.¹⁷

“Me satisface ver que el viejo lema de Hammer ‘una derivación siempre una derivación’ ya no es así en el año 2004”.¹⁸

Referencias:

1. McCullough DC, Balzer-Martin LA: Current prognosis in overt neonatal hydrocephalus. *J Neurosurg* (1982) 57 (3): 378-83
2. Carrion E, Hertzog J, Medlock M, et al: Use of acetazolamide to decrease cerebrospinal fluid production in chronically ventilated patients with ventriculopleural shunts. *Arch Dis Child* (2001) 84:68071 Abstract [PubMed]
3. Poca MA, Sahuguillo J: Short -term medical management of hydrocephalus. *Expert Opin Pharmacother* (2005) 6:1525-38 Abstract
4. Kennedy CR, Ayers S, Campbell MJ, Elbourne D, Hope P, Johnson A, and on behalf of The International PHVD Drug Trial Group: Randomized, Controlled Trial of Acetazolamide and Furosemide in Post hemorrhagic Ventricular Dilatation in Infancy: Follow-Up at 1 Year. *Pediatrics* (2001) 108:597-607 Abstract
5. Shinnar SR, Gammon abc K, Bergman Jr E, et al: Management of hydrocephalus in infancy: Use of acetazolamide and furosemide to avoid cerebrospinal fluid shunts *The Journal of Pediatrics* (1985) 107:31-37 Abstract
6. McCullough DC: History of the treatment of hydrocephalus. Chapter 1 in: *Hydrocephalus. Vol.3 Concepts in Neurosurgery.* R. Michael Scott (Ed) Williams & Wilkins (1990) pp1-10
7. Lifshutz JI, Johnson WD: History of hydrocephalus and its treatments. *Neurosurg Focus* (2001) 11(2)
8. Pople IK, Ettles D: The role of choroid plexus coagulation in the management of hydrocephalus. *Neurosurgery*(1995) 36:698-7
9. Pudenz RH: The surgical treatment of hydrocephalus – A historical review. *Special Article. Surg Neurol* (1981) 15(1):15-26
10. Drake JM: The surgical management of pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* 62: Supplement (2008) 633-42
11. ReKate HL: Treatment of hydrocephalus. Chapter 7 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery.* A L. Albright, I.F. Pollack, P.D. Adelson (eds) Thieme New York. Second Ed. (2008) pp94-108
12. 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
13. Chervenak FA, Duncan C, Ment LR, et al: Outcome of fetal ventriculomegaly. *Lancet* (1984) 2:179-181. Abstract [PubMed]
14. Rosseau GL, McCullough DC, Joseph AL: Current prognosis in fetal ventriculomegaly. *J Neurosurg* (1992) 77:551-555 Abstract [PubMed]

15. McLone DG, Partington MD: Arrest and compensation of hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am* (1993) 4 (4): 621-4 Abstract [PubMed]
16. Garton H, Steinbock P: Economic analysis of Endoscopic Third Ventriculostomy and ventricular shunts. Chapter 31 In: *Pediatric Hydrocephalus*. G. Cinalli, W.J.Maixner, C. Sainte-Rose Eds. Springer-Verlag. Italia, Milano (2004) pp 425-434
17. Sutton JL, Comment In: Kadrian D, et al: Long term reliability of endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (2005) 56:1278
18. Choux M.: Cubierta posterior. In: *Pediatric Hydrocephalus*. G. Cinalli, W.J.Maixner, C. Sainte-Rose Eds. Springer-Verlag. Italia, Milano (2004)

CAPÍTULO 7

Derivaciones extra craneales con válvulas

Sobrepasar el punto de obstrucción, objetivo fundamental en el tratamiento de la hidrocefalia, puede lograrse de manera satisfactoria mediante la implantación de derivaciones extra craneales con válvulas que controlan el flujo y/o la presión de salida del LCR, y las cuales, tras 60 años desde su introducción, continúan siendo el procedimiento más utilizado en el manejo de esta condición. Su eficacia ha sido demostrada en experimentos animales, aunque sin confirmar remielinización completa.¹ En humanos, la evolución clínica de los pacientes derivados, habla a favor de su beneficio, pese a tener complicaciones potenciales. La elección del tipo de válvula a utilizar, sin embargo, resulta difícil a la hora de decidir, como se verá más adelante.

Fue la proeza de Frank Nulsen, Eugene Spitz y John Holter, la que dio inicio a una

etapa nueva en el manejo de la hidrocefalia, al colocar, en 1949, la derivación a la vena yugular interna (ventrículo-yugular) y a la aurícula derecha del corazón (derivación ventrículo-atrial).² Muchas otras cavidades fueron experimentadas en diferentes momentos como se señala en el capítulo anterior, pero solo han permanecido en uso las derivaciones ventrículo-peritoneal (V-P) y ventrículo-atrial (V-A) siendo la primera la de elección para niños, dada, además de la alta capacidad de absorción del peritoneo, la posibilidad de colocar un tubo distal de mayor longitud con la esperanza de que el sistema coexista con el desarrollo pondo-estatural del paciente.

La búsqueda de materiales biocompatibles y válvulas con un control de flujo satisfactorio y presión de apertura eficaz, ha sido constante. Los materiales para la

fabricación de sus componentes (catéteres y reservorio) fueron variando desde el polivinilo, polietileno, goma, y teflón, hasta finalmente llegar al elastómero de silicona, utilizado desde 1956.³ Gracias al bario que impregna los catéteres, estos pueden ser visualizados a los rayos X convencionales. El metal usado para los conectores que interfería en la realización de algunos estudios de imágenes, fue sustituido por tantalio. En algunos sistemas, el catéter distal es de extremo abierto, mientras que en otros es cerrado, con ranuras laterales, que lo hace funcionar como una válvula diferencial. Para algunos autores esto contribuye a aumentar la resistencia al sobredrenaje, mientras que para otros, aumentan la posibilidad de fallo de la derivación.⁴

La válvula, localizada en el reservorio, tiene como mecanismo de acción, un sistema de hendeduras proximales y distales, bolas, muelle, diafragma y/o combinación de estos.

Las divergencias en los resultados de muchas de las evaluaciones clínicas sumadas a la gran variedad de válvulas (Fig. 7.1) de diferentes diseños y tamaños, con presiones de apertura diversas, con flujo regulado, aquellas de presión fija, válvulas ajustables o programables, las que tienen dispositivos anti-gravitacionales agregados, y las más recientes válvulas con materiales impregnados con antibióticos (antimicrobianas) pueden hacer difícil la selección al momento de utilizarlas, pero

son la experiencia que el neurocirujano desarrolle con el sistema a emplear, y sobre todo, los resultados que haya obtenido con su aplicación, los factores que deben avalar la decisión. Las designadas ultra pequeñas o neonatales, son preferidas en recién nacidos por su piel delicada o de pobre calidad, pero si los niños reciben una atención adecuada, un tamaño “estándar” puede ser utilizado sin mayores consecuencias. (Observación personal)

Aunque cada sistema tiene información de fabricación sobre las diferentes presiones de apertura, se ha señalado, que el método para medir esas presiones, no está del todo normatizado, por lo que las medidas son muy variables.⁵ Por otra parte, no todas las pruebas de laboratorio evalúan los mismos parámetros. Czosnyka y col sugieren tener presente, por otra parte, que el funcionamiento en el laboratorio no es necesariamente el mismo que en la aplicación clínica.⁶ Las más exactas en relación a las especificaciones oficiales resultaron ser los modelos “bola-en-cono” según la evaluación de Aschoff y col.³

Las válvulas clasificadas como estándares, (Holter, Phoenix /Vygon) funcionan como medios de presión diferencial abriendo cuando el umbral de presión programada es superado, y permaneciendo cerrada cuando esa presión es inferior, ofreciendo poca resistencia al flujo en posición vertical.⁷ Las presiones de apertura están señaladas en baja, media y alta (5-10-15 cm de H₂O respectivamente) y

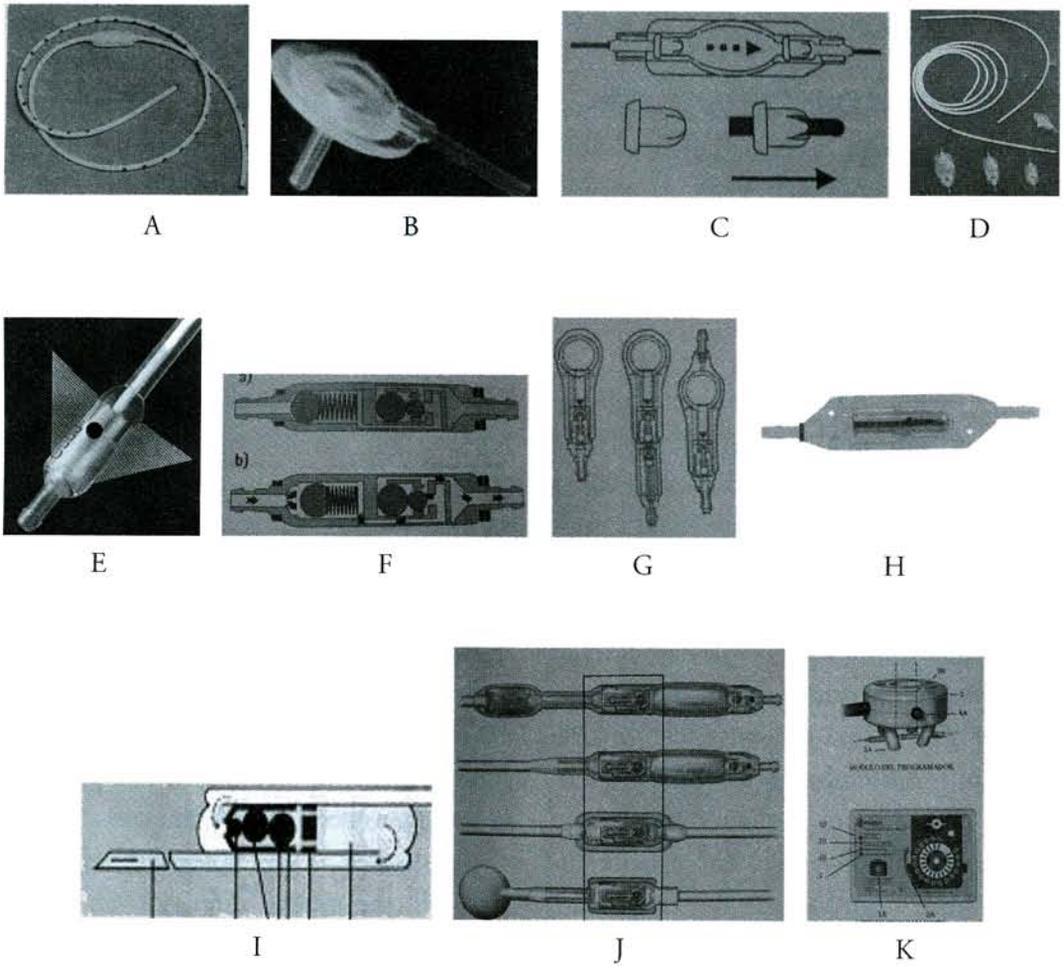


Fig. 7. 1 Diferentes modelos de válvulas:

- | | |
|---|---------------------------------------|
| A) Sistema unishunt | B) Pudenz |
| C) Phoenix-Vygon cruciforme | D) Delta anti-sifón |
| E) Neonatal | F) Paedi-Gav |
| G) Válvula Codman-Hakim presión fija | H) Integra control anti-gravitacional |
| I) Chabbra | J) Codman-Hakim programable |
| K) Magneto para programación
(válvulas programables) | |

en algunas, también se ofrecen en presiones muy baja y muy alta. La tasa de flujo de la válvula Phoenix es de 0.36 a 0.62 ml/min.⁸

En la válvula Delta con sistema anti-sifón, diseñada con el fin de reducir el flujo cuando el paciente está de pie, la presión de apertura está inscrita en "niveles" (1, 1.5 y 2) correspondiendo a presiones baja, media y alta (7-10.5 y 12 cmH₂O respectivamente).

La válvula Sigma-Orbis de flujo regulado y con una presión de apertura, (5cmH₂O) funciona inicialmente como una válvula de presión diferencial y modifica el drenaje en relación a la presión intraventricular. Esta válvula ha mostrado menor ocurrencia de sobredrenaje al tener una tasa de flujo que se acerca al flujo normal de LCR⁹ y una supervivencia de 62% a 5 años.¹⁰ Sin embargo, es muy propensa a la obstrucción, pudiendo resultar en un drenaje insuficiente.⁹ La variante Integra "Mini", también de flujo regulado, es recomendada para uso en pacientes que requieren baja tasa de drenaje (8-17ml/h según información de fabricación), siendo útil en hidrocefalia a baja presión.

Las programables, utilizan un magneto externo para reprogramar la presión de apertura, (Fig. 7.1K) lo que por realizarse bajo control fluoroscópico, agrega el riesgo de radiación.¹¹ Estas también son susceptibles a sobredrenaje.⁶⁻¹²

La Paedi-Gav es una válvula dual ajustable, de interruptor doble, con combina-

ción bola-resorte, y un asistente integrado (CGD) que limita el sobredrenaje. Con dos presiones fijas de apertura, la más baja abre en posición horizontal y la más alta en posición vertical. Su resistencia hidrodinámica es baja. (3 mm Hg/ml/min)¹³⁻¹⁴ Como guía general, el uso sugerido es: 00/10 en prematuros y lactantes pequeños, 00/15 en lactantes y escolares menores, y 00/20 en niños mayores y adultos pequeños. Un estudio preliminar prospectivo randomizado, mostro resultados similares a aquellos obtenidos con válvulas convencionales, con elevado porcentaje de fallo de la válvula misma.¹⁵

Si bien algunas válvulas son más favorecidas que otras, múltiples estudios para evaluarlas han llevado a la conclusión de que ninguna es superior a las demás en el 100%.⁶⁻¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹ El estudio randomizado multicentrico de Tuli y col. comparando la válvula estándar a la Delta con dispositivo anti-sifón, y la Orbis-Sigma de flujo regulado, no mostro diferencia en la tasa de disfunción.²⁰ Se ha considerado que esta válvula, tampoco es más eficaz que las estándares.³ Evaluación entre las válvulas con control sifón y las de presión diferencial, no mostro diferencia en la tasa de obstrucción.¹¹

En una revisión retrospectiva, Portnoy y col¹⁸ compararon la válvula Srata-programable implantada a niños, a válvulas no programables, encontrando una incidencia de disfunción intrínseca de la primera, de 11.1%. Igualmente, la tasa de

revisión para esas válvulas fue de 35%, y solo 20.2% para las no-programables.²¹ El estudio de Pollack y col. mostro resultados similares con 56% de disfunción para la válvula programable y 57% para la convencional.²² De igual manera se aprecio una supervivencia de 2 años en 68% de los casos en que se utilizo la válvula programable, y de 61% en aquellos con válvula convencional.²² Algunas investigaciones reportan adecuado control de las manifestaciones de sobre drenaje con la inserción de esta válvula.²³

Dada la atracción bacteriana por los equipos médicos de implantación y conociendo que en el caso de las derivaciones de LCR las infecciones ocurren mayormente dentro del catéter donde las bacterias son “aisladas” de las defensas del huésped, se han diseñado catéteres impregnados con antibióticos, (Rifampicina 0.054% y Clindamicina 0.15%) que en algunos estudios prospectivos han mostrado una reducción de esa complicación.²⁴⁻²⁵⁻²⁶⁻²⁷⁻²⁸⁻²⁹ En otros estudios, no se ha demostrado ese beneficio habiendo encontrado poca diferencia en la ocurrencia de infección en catéteres con y sin antibióticos, con un intervalo de tiempo similar en ambos grupos.³⁰

Desde el punto de vista económico, es interesante el resultado de la evaluación comparativa entre la válvula Chhabra fabricada en la India, unishunt cuya función se basa en un sistema proximal de bolas y ranuras y la válvula Codman-Hakim de presión fija, la cual mostró iguales resul-

tados para ambas con un costo muy inferior de la válvula Chhabra según comenta Warf, quien además resalta que el resultado del tratamiento con derivaciones es el mismo en países en desarrollo que en aquellos desarrollados.¹⁹ En 10 casos de nuestra serie de pacientes, tuvimos la oportunidad de implantar válvulas Chhabra, con un resultado similar al logrado con las válvulas diferenciales estándares Holter y Phoenix

En Estados Unidos, el costo anual estimado, según reporte de Boundarant y col. en 1995, para manejo de la hidrocefalia, era de US\$914 millones, sin incluir las pruebas diagnosticas, internamiento, y otros.³¹ Una nueva valoración de la inversión en tratamiento por hidrocefalia en Estado Unidos en el año 2000, mostro un gasto aproximado de US\$1billon. por año.³²⁻³³ Si como ha sido señalado, la mitad de ese valor es invertido en revisiones, correspondería entonces evaluar el porqué de tantas revisiones. Informaciones obtenidas de la base de datos del registro de derivaciones del Reino Unido, señalan unas 3000 derivaciones por año y como causa más frecuente de revisión, el “subdrenaje”.³⁴⁻³⁵ Como comenta McComb, para disminuir el coste, lo importante sería la reducción de algunas de las causas de la condición y las complicaciones del procedimiento.³³

Si consideramos la hidrocefalia como un problema universalmente análogo en sus causas y consecuencias, el tratamiento debe ser enfocado en consonancia, excep-

tuando las diferencias apoyadas en las facilidades tecnológicas de algunas latitudes, teniendo presente la relación directa que hay entre la evolución tecnológica y la elevación de los costes.

En el Hospital Pediátrico Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, República Dominicana, la obtención de sistemas derivativos se basa casi en su totalidad, en donaciones tanto locales como internacionales, individuales o institucionales, en ocasiones de forma unitaria, o en “paquetes” para uso a discreción de los involucrados en el manejo de esos casos. Por preferir lo simple, dada la forma limitada para obtener recursos, y porque en nuestra opinión es la más adecuada para la mayoría de los casos, nuestra elección ha sido una “válvula simple, de presión diferencial-media”, (Holter y Phoenix/Vygom) aunque, otras marcas y modelos han sido utilizados. Las válvulas más sofisticadas, son de muy alto costo, y por lo tanto, poco asequibles a nuestra población.

Implantar un sistema derivativo es técnicamente simple, pero dada su característica de un tratamiento que puede ser de por vida tal cual la condición que lo amerita, lo convierte en un procedimiento al mismo tiempo delicado, que obliga a una meticulosidad cuyos posibles excesos están más que justificados.

La vía de colocación del catéter ventricular (frontal, parietal u occipital) empero, será decisión de la preferencia del cirujano, tratando siempre de que el mismo quede

lo más distante posible del plexo coroideo, el primer “acusado” de bloquearlo. Según algunos reportes, las derivaciones insertadas en la región frontal funcionan por un periodo de tiempo más largo que aquellas colocadas en la región parietal,³⁶ para otros, ello no ofrece ninguna ventaja tanto para disfunción como para infección.³⁷

En todos nuestros casos, rasuramos la piel. Una herida semicircular nos da acceso a un agujero parietal posterior, lo suficientemente reducido para admitir solo el diámetro del catéter a ser introducido. Algunos de los “soportes” que trae el sistema derivativo, resultan voluminosos para la piel de niños que en muchas ocasiones ya está comprometida, por lo que nunca lo usamos. En su lugar, una mordida de gubia cuando el grosor del hueso lo exige, forma un canal pequeño, que permite al catéter acomodarse sin angulación. Es oportuno anotar que en las ocasiones en que ha sido necesaria una revisión de catéteres ventriculares, nunca hemos observado una “curvatura o angulación” del mismo como causante de la disfunción. Para la apertura de la duramadre, coagulación bipolar o bien monopolar aplicada a través de la aguja de punción ventricular resulta eficaz para una “incisión” al tamaño requerido por el catéter que, al ser introducido con su estilete, conlleva, salvo raras ocasiones, a una punción única y simple, con agresión mínima al tejido cerebral. El sistema es fijado al periostio, con un punto circunferencial (seda 3-0) a nivel de la

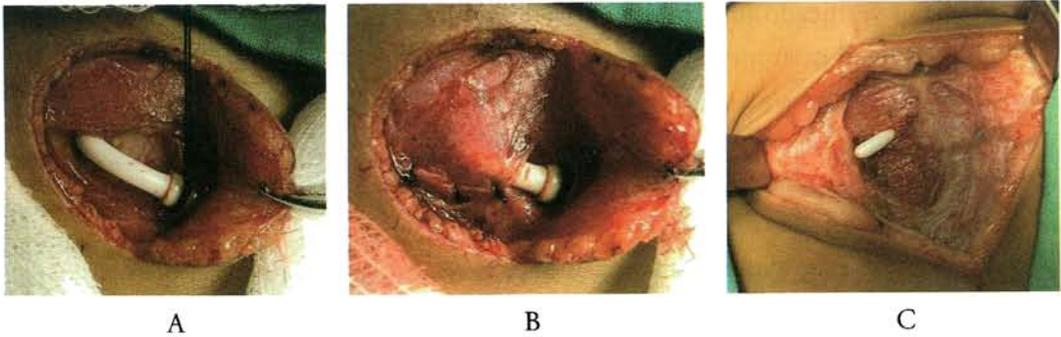


Fig. 7.2 Técnica operatoria. (A y B) Fijación de la porción proximal. (C) Túnel aponeurótico-peritoneal para colocación de catéter distal

unión del catéter ventricular al reservorio, tratando que la atadura anide lo más próximo posible al hueso, y colocamos un pequeño colgajo de periostio cubriendo el agujero y la porción inmediata del catéter. (Fig. 7.2 A-B) Nunca aplicamos puntos a la duramadre, y no incluimos en nuestra practica el uso de conectores que pueden favorecer complicaciones. Previo a su colocación, el sistema es llenado con solución salina con Gentamicina añadida.

En algunos centros se utilizan medios coadyuvantes para la colocación del catéter ventricular. En niños pequeños con fontanela permeable el ultrasonido. En niños mayores, el uso del endoscopio, no ha resultado de beneficio real,³⁸⁻³⁹ y hay que señalar la necesidad de una vía de acceso extra para su colocación, especialmente si se usa la vía posterior, lo que, en consecuencia, prolonga el tiempo quirúrgico.

A nivel abdominal, preferimos el área para-umbilical y tras disecar los músculos, realizamos un pequeño “túnel apo-

neurótico-peritoneal” que proporciona al catéter una entrada “en pendiente” a la cavidad y contribuye, conjuntamente con una sutura en bolsa de tabaco o bolsa de señora, aplicada al peritoneo o a la fascia transversalis, a mantener el catéter in situ. (Fig. 7.2 C) Con esta práctica se reduce la posibilidad de migración retrograda. Aunque el propósito de dejar un catéter de mayor longitud en la cavidad peritoneal que iría en correspondencia anticipada con el desarrollo pondo-estatural del niño, la experiencia de extrusiones del catéter peritoneal por la cavidad oral, nos llevo a tomar la decisión de reducir de manera rutinaria su longitud, especialmente en los más pequeños, y de manera arbitraria, si se quiere, utilizamos como medida de referencia, la distancia entre la herida abdominal y la rodilla del niño. La punción con trocar nos parece de mayor riesgo en lo referente a la posibilidad de lesión visceral, por lo que no es parte de nuestra práctica. Corresponde apuntar que el funcionamiento

del sistema es verificado previo a su inserción en la cavidad peritoneal.

Ambas incisiones son conectadas con un túnel simple, sin incisiones intermedias, utilizando la guía para derivaciones Fernández-Fermín, un diseño local con punta roma que evita daño tisular,⁴⁰ e insistimos en impedir la manipulación excesiva de las partes del sistema y su contacto a la piel. Se debe evitar lacerar la piel durante el pase del catéter distal.

La modificación en la posición del catéter intraventricular a largo plazo no debe sorprender. Ello ocurre a medida que el ventrículo reduce su tamaño, y somos de opinión que pueden intervenir también las pulsaciones cerebrales, del mismo modo que la peristalsis sobre el catéter distal. En hidrocefalia severa hay, por otra parte, escaso volumen de tejido cerebral para sostenerlo.

La velocidad de flujo de LCR a través de una derivación extracraneal, varía con la posición del paciente y con el tiempo.

La supervivencia de las derivaciones, estimada en 5 años,⁴¹ depende de varios factores algunos de los cuales son propios del huésped, otros quirúrgicos y otros relacionados al sistema derivativo mismo.⁴² Su vida útil se reduce en casos de revisión y en los pacientes más jóvenes, según algunas publicaciones.⁴³⁻⁴⁴

El riesgo de muerte por dependencia de la derivación es de 1% por año.⁷ Ese riesgo, empero, estará presente mientras lo esté el trastorno de la absorción del LCR.⁴⁵

Referencias:

1. Del Bigio MR, Bruni JE, Fewer HD: Human neonatal hydrocephalus. An electron microscopic study of the periventricular tissue. *J Neurosurg* (1985) 63: 56-63
2. McCullough, DG: History of the treatment of hydrocephalus. Chapter 1 in: *Concepts in Neurosurgery*. Vol. 3 R M Scott (ed) Congress of Neurological Surgeons. Williams & Wilkins (1990) pp1-8
3. Aschoff A: The evolution of shunt technology in the last decade: A critical review. Conferencia invitada 3rd International Hydrocephalus Workshop Kos, (2001) May -20th On-line publication.
4. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, et al: A new approach to the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg* (1991) 66:213-26
5. Drake JM, Sainte-Rose C. *The Shunt Book*. Cambridge: Blackwell Science: (1994) pp123-92.
6. Czosnyka Z, Czosnyka M, Richards HK, Pickard JD: Laboratory testing of hydrocephalus shunts- Conclusion of the UK shunt Evaluation Program. *Acta Neurochir* (2002) 144:525-38
7. Anderson RCE, Garton HJL, Kestle JRW: Treatment of hydrocephalus with shunts. Chapter 8 In: *Principles and practice of Pediatric Neurosurgery*. AL Albright, IF Pollack, PD Adelson. Eds. Thieme New York. NY. 2nd Edition (2008) pp 109-30
8. Czosnyka M, Richards HK, Pickard JD: Laboratory evaluation of the Phoenix CR-xDiamond valve. *Neurosurgery* (2001) 48:689-94 Abstract [PubMed]
9. Walker ML: Mere survival is not enough. Chapter 36 In: *The treatment of hydrocephalus*. *Clinical Neurosurgery*. Vol. 52 pp174-77

10. Hanlo PW, Cinalli G, Vandertop WP, et al.: Treatment of hydrocephalus determined by the European Orbis Sigma Valve II survey: a multicenter prospective 5-year shunt survival study in children and adults in whom a flow-regulating shunt was used. *J. Neurosurg.* (2003) 99(1):52-7.
11. McComb JG: Comment. In: Pollack J, Albright AL, Adelson P: A Randomized, Controlled Study of a Programmable Shunt Valve versus a Conventional Valve for Patients with Hydrocephalus. Hakim-Medos Investigator Group. *Neurosurgery* (1999) 45: 1408-09
12. Aschoff A, Kremer P, Benesch C, et al.: Overdrainage and shunt technology. A critical comparison of programmable, hydrostatic and variable-resistance valves and flow-reducing devices. *Childs Nerv Syst.* (1995) 11(4):193-202
13. Czosnyka ZH, Czosnyka M, Richards HK, Pickaro JD: Evaluation of three new models of hydrocephalus shunts. *Acta Neurochir Suppl* (2005) 95: 2233-7
14. Allin DM, Czosnyka ZH, Czosnyka M, et al.: In vitro hydrodynamic properties of the Miethke ProGav hydrocephalus shunt. *Cerebrospinal Fluid Res* (2006) 29:3-9 Abstract [PubMed]
15. Meling TR, Egge A, Due-Tønnessen B: The Gravity-Assisted Paedi-Gav Valve in the Treatment of Pediatric Hydrocephalus *Pediatr Neurosurg* (2005) 41:8-14
16. Drake J, Kestle J, Milner R et al: Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in Pediatric Hydrocephalus. *Neurosurgery* (1996) 43 (2): 294-305
17. Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al: Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* (1998) 43:294-305
18. Kestle J, Drake J, Milner R, et al: Long term follow-up data from the shunt design trial. *Pediatric Neurosurg* (2000) 33:230-6
19. Portnoy HD, Amirjamshidi A, Hoffman HJ, et al: Shunts: Which one, and why? *Surg neurol* (1998) 49:8-13
20. Warf BC: comparison of one year outcomes for the Chhabra and Codman-Hakim Micro Precision shunt systems in Uganda": a prospective study in 195 children. *J Neurosurg Pediatrics* (2005) 102:358-62
21. Tuli S, O'Hyon B, Drake J, et al: Change in ventricular size and effect of ventricular catheter placement in pediatric patients with shunted hydrocephalus. *Neurosurgery* (1999) 45:1329-35
22. Mangano FT, Menendez JA, Habrock T, et al: Early programmable valve malfunctions in pediatric hydrocephalus. *J Neurosurg* (2005) 103 (6Suppl): 501-7
23. Pollack I, Albright A, Adelson P: A Randomized controlled study of a programmable shunt valve versus a conventional valve for patients with hydrocephalus. Hakim-Medos Investigator Group. *Neurocausrgery* (1999) 45:1399-1411
24. Kondageshi C, Thompson D, Reynolds M, et al: Experience with the strata valve in the management of shunt overdrainage. *J Neurosurg: Pediatrics* (2007)106:95-102
25. Aryan HE, Meltzer HS, Park MS, Bennett RL, Jandial R, Levy ML: Initial experience with antibiotic-impregnated catheters for shunting of cerebrospinal fluid in children. *Child's Nerv Syst* (2004) 21:56-61
26. Govender ST, Nathoo N, van Dellen JR: Evaluation of an antibiotic impregnated shuntsystem for the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg* (2003) 99:831-9
27. Pattavilakom A, Kotasnas D, Korman T: Duration of In Vivo Antimicrobial Activi-

- ty of Antibiotic-impregnated Cerebrospinal Fluid Catheters. *Neurosurgery*. (2006) 58:930-35
28. Richards H, Seeley H, Pickard J: Do antibiotic-impregnated shunt catheters reduce shunt infection? *Cerebrospinal Fluid Res* (2006)3 (Suppl 1) S55 Abstract
 29. Richards H, Seeley H, Pickard J: Efficacy of antibiotic-impregnated shunt catheters in reducing shunt infection: data from the United Kingdom Shunt Registry. *J Neurosurg Pediatr* (2009) 4: 389-93 Abstract [PubMed]
 30. Sciubba DM, Stuart M, McGirt MJ, et al: Effect of antibiotic-impregnated shunt catheters in decreasing the incidence of shunt infection in the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg* (2005) 103: (2 Suppl):131-6. Abstract [PubMed]
 31. Kan P, Kestle J: Lack of efficacy of antibiotic-impregnated shunt systems in preventing shunt infections in children. *Childs Nerv Syst*. (2007)23:773-7.
 32. Boundurant C, Jimenez D: Epidemiology of cerebrospinal fluid shunting. *Pediatr Neurosurg* (1995) 23:254-8
 33. Patwardhan RV, Nanda A: Implanted ventricular shunts in the United States: The billion-dollar-a-year cost of hydrocephalus treatment. *Neurosurgery* (2005) 56:139-145
 34. McComb JG: Comments in: Implanted ventricular shunts in the United States: The billion-dollar-a-year cost of hydrocephalus treatment. *Neurosurgery* (2005) 56:144-45
 35. Richards H, Seeley H, Pickard J: Reason for shunting and reasons for revision: a survey based on data from the shunt registry. *Cerebrospinal fluid research* (2004) (Suppl1): S49 Abstract [PubMed]
 36. Richards H: Cambridge Neuroscience. *Publicación en línea*
 37. Albright AL, Haines, SJ, Taylor FH: Function of parietal and frontal shunts in childhood hydrocephalus. *J Neurosurg* (1988) 883-6 Abstract [PubMed]
 38. Bierbrauer KS, Storrs BB, McLone DG, Tomita T, Dauser R: A prospective, randomized study of shunt function and infections as a function of shunt placement. *Pediatr Neurosurg*. (1991)16:287-91. Abstract [PubMed]
 39. Brockmeyer DL: The use of endoscopes for shunt placement. Chapter 5 In: *Intracranial endoscopic Neurosurgery*. DF Jimenez (ed.) AANS (1999) pp91-99
 40. Kestle JR, Drake JM, Cochrane DD, et al: Lack of benefit of endoscopic ventriculoperitoneal shunt insertion: a multicenter randomized trial. *J Neurosurg* (2003) 98:284-90
 41. Fermín S: Una Guía para derivaciones ventriculares. Nota técnica. *Arch Dom Ped* (1999)35:33-34
 42. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D et al: Mechanical complications in shunts. *Pediatric Neurosurgery* (1991) 17:2-9
 43. Griebel R, Khan M, Tan L: CSF shunt complications: an analysis of contributory factors. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:77-80
 44. McGirt MJ, et al: CSF shunt survival and etiology of failures: a seven-year institutional experience. *Pediatric Neurosurgery* (2002) 36:248-55
 45. Piatt JH, Carlson CV: A search for determinants of cerebrospinal fluid shunts survival: retrospective analysis of a 14-year institutional experience. *Pediatric Neurosurg* (1993) 19:233-41
 46. Rekaté, HL: Treatment of hydrocephalus. Chapter 7 In: *Principles and practice of Pediatric Neurosurgery*. A.L. Albright, I.F. Pollack, P.D. Adelson (eds) Thieme New York. Second Ed. (2008) Pp 94-108

CAPÍTULO 8

Neuroendoscopia – Ventriculostomía del III ventrículo

El uso de la Neuroendoscopia, procedimiento diagnóstico y terapéutico, ha crecido no solo como alternativa al tratamiento de la hidrocefalia, sino, que también se ha aplicado para colocar o revisar el catéter ventricular de las derivaciones nuevas o disfuncionales,^{1,2} en el manejo de hidrocefalia tumoral,^{3,4,5,6} quistes,^{7,8,9} hematomas,¹⁰ biopsias de neoplasias intracraneales o remoción de tumores intraventriculares y de la base del cráneo.^{4,6,11,12} Se señala también su aplicación en la hidrocefalia infecciosa multiloculada o no,^{13,14,15} en la que acompaña los meningocelos,¹⁶ y en el manejo del Síndrome de Dandy Walker.^{17,18}

Varios autores la han utilizado en la colocación de dispositivos (stents) para corregir la estenosis del acueducto, la foraminoplastia del Foramen de Monro, la acueductoplastia retrograda para el manejo del

“cuarto ventrículo atrapado”, la septostomía para ventrículo lateral aislado,^{19,20,21,22} en ciertos tipos de craniosinostosis,^{23,24,25} y en algunas lesiones espinales.²⁶

Algunos de esos usos, sin embargo, han sido demostrados ineficaces al propósito de su aplicación. Un ejemplo de ello, es la colocación endoscópica del catéter ventricular de derivaciones, la cual, como ha sido señalado, no reduce la tasa de revisión de las mismas.²⁷ En un estudio randomizado multicentrico, realizado por Kestle y col., se encontró una incidencia de disfunción valvular de 0.42% en derivaciones colocadas con endoscopia, versus fallo de la derivación no-endoscópica de 0.34%.²⁸

Integrada por el endoscopio (flexible, rígido o semirrígido) un programa de neuronavegación asistido por computadora,

cámara, video, monitor, fuente de luz de xenón, cables de fibra óptica, laser, coagulación mono y bi-polar, complementados con irrigación a mano o con una bomba de infusión programable, la endoscopia no es asequible en todos los medios. (Fig. 8.1) También se puede agregar un sistema de cirugía estereotáxica.²⁹

La parte de la Neuroendoscopia que más interesa desde el punto de vista del manejo de la hidrocefalia, es la ventriculostomía endoscópica del III ventrículo, conocida como "ETV" por sus siglas en inglés. No se trata de un procedimiento nuevo ya que el mismo había sido introducido y puesto en práctica en los años 1922-23 por Walter Dandy y William J. Mixer, antes de que se idearan las derivaciones con válvulas. La alta mortalidad que acompañaba el procedimiento, hizo que el mismo fuera abandonado poco tiempo después, fracaso interpretado en relación a instrumentos no del todo adecuados. Su

re-introducción en la década de 1960 fue posible gracias a los avances de la fibro-óptica, iniciándose lo que podría llamarse la etapa moderna de la ventriculostomía del III ventrículo, procedimiento que, pese a las opiniones controversiales entre los investigadores en relación a su aplicación y de cómo evaluar su éxito, ha adquirido gran auge aunque sin llegar a reemplazar la derivación extracraneal.

El propósito del procedimiento es realizar un orificio en el piso del III ventrículo, que permita la salida del LCR hacia las cisternas basales, y que puede reforzarse perforando también la membrana de Lilliequist y aracnoides engrosadas. Si bien se trata de una ruta más fisiológica, el propósito es el mismo que en las derivaciones ventriculares con válvula: ofrecer un trayecto alternativo al LCR cuya circulación y/o absorción se encuentran alteradas.

Un agujero frontal pre-coronal, 3cm lateral a la línea media, permite introducir

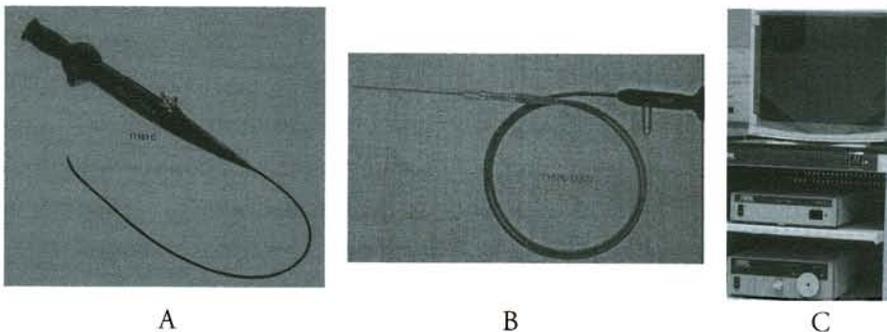


Fig. 8.1

- A) Endoscopio flexible
B) Mini óptica semirrígida de visión frontal
C) Monitor, Fuente luz Xenon,

el endoscopio que será dirigido hacia el III ventrículo. Durante este proceso, varias estructuras anatómicas han de ser tomadas en cuenta: el lóbulo frontal, el agujero de Monro bordeado por el plexo coroideo, las venas septal, talamoestriada y cerebral interna, la cabeza del núcleo caudado, el tálamo, el septum pellucidum, y, al alcanzar el piso del tercer ventrículo, los cuerpos mamilares, el receso infundibular, el hipotálamo, la circulación portal de la hipófisis, y la bifurcación de la arteria basilar. La canalización del ventrículo puede efectuarse a través de un obturador rígido reusable o bien con cánulas blandas desechables, que proporcionan un mecanismo de protección a las venas alrededor del agujero de Monro.

El procedimiento se puede realizar con guía endoscópica, o con ventriculografía,³⁰ con neuronavegación computarizada,^{31,32} y con estereoataxia con o sin bastidor.^{18,33,34,35,36} Cinnalli y Sainte-Rose opinan que la guía con ventriculografía aumenta la mortalidad en niños menores de 6 meses.³⁰

Varios métodos han sido utilizados para perforar el piso del III ventrículo: el endoscopio mismo, electrocoagulación mono o bipolar, perforación con sonda de Fogarty sin balón, y coagulación con laser, esta última considerada útil y beneficiosa por unos,³⁷ mientras que fútil y capaz de aumentar los riesgos por otros.^{38,39,40} El agujero puede ser ampliado con sonda de Fogarty con balón. El diámetro sugerido de la perforación es de unos 7mm.⁴¹

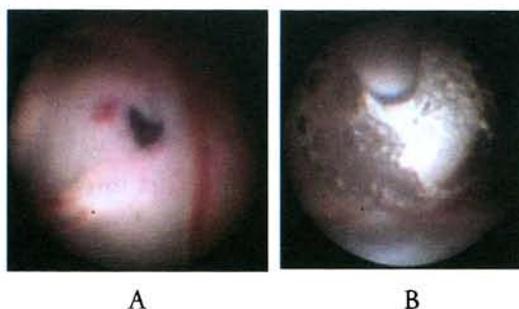


Fig. 8.2 A) Perforación en piso del tercer ventrículo B) Salida de LCR

(Fig. 8. 2) Hay quienes favorecen hacer varios agujeros³⁷ no así otros.⁴²

A fin de evitar el colapso ventricular y mantener el campo quirúrgico libre de sangre, una irrigación continua con lactato de Ringer o solución salina normal es utilizada a lo largo del procedimiento. Esta irrigación, según Salvador y col., altera la composición del LCR, que se refleja en una disminución del PH y modificaciones en la presión parcial de oxígeno y dióxido de carbono, así como el bicarbonato estándar, glucosa y calcio total, cambios que estos autores atribuyen a la cantidad de líquido empleada, no a la duración de la neuronavegación.³

Para algunos, la ETV es el procedimiento de elección en prácticamente todo tipo de hidrocefalia.^{30,33,44} La mayoría, empero, considera que el procedimiento está dirigido sobre todo -y según algunos autores únicamente- a la hidrocefalia obstructiva,^{1,3,45,46} siendo la estenosis adquirida del acueducto o de inicio tardío las condiciones en las que se han

obtenido los mejores resultados.^{1,5,30,33,34,37,46,47,48,49} En lactantes con estenosis acueductal congénita el chance de fracaso es mayor.^{45,50,51} Algunos autores señalan haber tenido éxito en hidrocefalia infecciosa⁴¹ y hemorrágica,¹³ en casos de infecciones repetidas de derivaciones,¹ y en la hidrocefalia que acompaña los meningoceles,⁵² pese a que la anatomía distorsionada en estos últimos, es precisamente lo que la contraindica.⁴⁵ También es una contraindicación su aplicación en pacientes que ha recibido radioterapia.⁴⁵

Las principales ventajas atribuidas a la ETV son, como se ha señalado, establecer un flujo de LCR fisiológico,⁵³ evitar la colocación de un cuerpo extraño,^{5,37} y, al prescindir de la derivación, evadir también sus complicaciones mecánicas.¹ Otra ventaja a la que se alude es un riesgo menor de infección así como un curso más benigno en ETV, al compararla con esa misma complicación en las derivaciones extraventriculares.⁵³

Varios factores influyen sobre los beneficios esperados, aunque no todos esos criterios son compartidos en la misma medida por los diferentes autores. El más importante es, para algunos, la etiología de la hidrocefalia.^{5,33,36,37,48,49} Algunos consideran la edad (< 2a) como el factor primario,^{37,44,45,54} otros, aseguran que el procedimiento puede ser empleado a cualquier edad sin que la misma influya en el resultado.^{30,48,55} La condición anatómica del III ventrículo es importante, el mismo

debe estar dilatado, con un tamaño mínimo de 7mm para endoscopia estándar^{41,45} y su piso debe ser translucido.^{1,56} Naturalmente también influirá la experiencia del cirujano.

En niños con adecuada corteza cerebral, la ventriculostomía puede contribuir a un desarrollo lento pero satisfactorio, no así en aquellos casos con desarrollo cerebral inadecuado o severamente afectado por la hidrocefalia.⁵⁷ En estos pacientes, la derivación extracraneal es más útil.⁵⁷

Para juzgar el éxito de la ETV, se sugiere esperar un periodo mínimo de 6 meses⁴⁸ y hasta varios años,^{44,58} siendo ese éxito estimado con importantes diferencias entre los distintos investigadores. Cohen había referido una tasa de éxito entre 15 y 80%, a mediados de los años 90.⁵⁶ Un estudio multicentrico del Grupo Canadiense de estudio de la Neurocirugía Pediátrica publicado en 2007, reporta un éxito de 65% a un año y de 52% a 5 años.⁵⁹ La independencia de la derivación extraventricular es el logro más favorecido.^{5,6,13,41,48,53,54} Para algunos debe haber además, reducción en el tamaño de los ventrículos y mejoría de los síntomas de hipertensión intracraneal.^{6,45,53} Kelly valora el éxito por la permanencia de la fenestración,³⁴ mientras Fukuhara señala que pacientes con cierre de la fenestración pueden estar asintomáticos, y que orificios patentes pueden no ser funcionales.⁴⁹

Según algunos reportes, la ventriculostomía del III ventrículo tiene una tasa

de fracaso entre 20 y 50 % y ese fracaso puede ser de manera abrupta o insidiosa, a corto o a largo plazo, es decir, en meses o años.^{37,47,59,60} La posibilidad de fallo aumenta a partir de los 3 años como comenta Drake.³ La insuficiencia de este método terapéutico, es enjuiciada en base a la necesidad de repetir la fenestración, o a la necesidad de colocar una derivación ventricular extra craneal, y desde luego la muerte por hidrocefalia posterior a una ventriculostomía es equivalente a fracaso.⁴⁴

Con la ventriculostomía, la presión intracraneal se reduce a partir de varios días posteriores al procedimiento^{49,61} y en el 80% de los casos, puede tomar varias semanas para que aparezca la mejoría clínica.⁶¹ También ha sido señalado que toma más tiempo reducir la presión intracraneal en ETV que en derivaciones extracraneales.⁶¹ Nowaslauska destaca que en los pacientes de su serie, el periodo de reducción de la presión intracraneal fue más largo en los casos de estenosis congénita del acueducto.⁵¹ La hidrodinámica del LCR cambia de un estado de dependencia a uno de independencia de la derivación pero toma varios días para lograrlo y la capacidad de absorción del LCR en el espacio subaracnoideo puede mejorar en varios meses,⁶² siempre que este trayecto de la circulación no esté comprometido. El resultado es pobre en hidrocefalia infecciosa.⁵⁵

Los ventrículos no reducen de tamaño en todos los casos,^{42,432,47,51,63} o disminuyen poco y lentamente.⁴⁹ Así mismo, la

disminución de la circunferencia cefálica es más manifiesta en derivaciones extracraneales, alcanzando un 50% contra 10% en ETV.⁵¹ Los lactantes, mantienen macrocefalia y dilatación ventricular mayor que los neonatos y niños mayores, hecho atribuido a la inmadurez de las vellosidades aracnoidales, o bien, a que en ese grupo de edad la hidrocefalia ha permanecido por un periodo de tiempo más prolongado.⁵¹

Varios autores señalan la conveniencia de aplicar métodos coadyuvantes para el buen funcionamiento de la ventriculostomía o bien como mecanismo de apoyo en caso de cierre de la fenestración. Usar guía con imágenes,³¹ punción lumbar por varios días después del procedimiento,⁶¹ agregar un reservorio,^{45,63,64} y colocar una derivación posterior a la ETV,⁶⁵ son algunas de las propuestas.

La necesidad de derivación posterior a una ventriculostomía ha sido reportada entre 8% y 32%.^{5,30,31,45,49,54} Esto, sumado a la limitación en el uso de un medio terapéutico que no está libre de complicaciones, ha causado preocupación en torno al procedimiento. Drake sugiere no considerar la hidrocefalia como “curada” por este medio.⁵⁹

Entre 5% y 20.9%.^{5,43,58,59} de las ventriculostomías experimentan complicaciones, algunas simples y transitorias, mientras que otras, son complicaciones serias, permanentes y hasta letales con muerte súbita,^{38,54,60,66,67,68,69,70} y posiblemente sub-

reportadas.^{60,-71} Hemorragia, infección, fistula a LCR, Diabetes insípida, epilepsia, lesión de pares craneales, trastornos del ritmo cardiaco y de la función hipotálamica, perforación y formación de aneurisma de la arteria basilar, han sido reportadas.^{17,33,39,49,54,58,59,60,69,70} En Estados Unidos, Reino Unido, Canadá, Australia, Francia y Japón, muerte súbita ha sido informada por cierre de la fenestración, a apenas 2.8 años de la ventriculostomía.⁷² Alteraciones de carácter neuropsicológico y complicaciones psiquiátricas también han sido referidas.⁷³

Se ha planteado que la ETV es más económica a largo plazo que las derivaciones. Este aspecto ha sido evaluado en un análisis realizado por Garton y col. quienes encontraron que la misma no es ni significativamente más económica ni más eficaz que las derivaciones con valvulas.⁷⁴ El costo se aumenta además por el requisito de realizar RM pre y post-quirúrgica para dar seguimiento a la patencia de la perforación, combinada con medidas de flujo por cine-fase, estudios todos de elevado costo y no tan fácilmente asequibles en muchos medios.

En el caso de la hidrocefalia infantil, grupo en el cual solo una minoría responde a esta modalidad terapéutica, es preciso recordar que es la combinación de factores de la dinámica misma del LCR entre los cuales la alteración en la absorción es el más importante^{46, 75,76-77} y tema continuado de investigación,⁴⁶ lo que probable-

mente interviene en el éxito o fracaso de la ventriculostomía.

Con la revisión de la literatura hecha para este capítulo, hemos aprendido que el procedimiento tiene limitaciones en su aplicación, riesgos y complicaciones muchas veces serios, que para reducir la tasa de fracaso, muchos sugieren aplicar métodos auxiliares, y hasta la necesidad de colocar derivaciones, evidencia de que los resultados no han sido suficientemente trascendentales para desplazar la derivación extra craneal. Es necesario por lo tanto, escoger cuidadosamente los casos, sin olvidar, que en hidrocefalia severa y en hidranencefalia, ningún método terapéutico, será capaz de impulsar el desarrollo de un cerebro inexistente.

Referencias

1. Cinnalli G, Salazar et al: The role of endoscopic third ventriculostomy in the management of shunt malfunction. *Neurosurgery* (1998) 43:1323
2. Pattisapu JV, Trumble ER, Taylor KR, Howard PD, Kovach TM: Percutaneous endoscopic recanalization of the catheter. A new technique for proximal shunt revision. *Neurosurgery* (1999) 45:1361-67
3. Drake J: Comment In: Wellons JC, et al: Long term control of hydrocephalus via endoscopic third ventriculostomy in children with tectal plate gliomas. *Neurosurgery* (2002) 51:68
4. Fritsch MJ et al: Hydrocephalus in children with posterior fossa tumors: role of endoscopic third ventriculostomy. *J Neuro-*

- surg Pediatrics (2005) 103: 40-42 Abstract [PubMed]
5. Ray P, et al: Endoscopic third ventriculostomy for tumor-related hydrocephalus in a pediatric population. *Neurosurg Focus* 19 (2005) (6): E8
 6. Wellons JC, et al: Long term control of hydrocephalus via endoscopic third ventriculostomy in children with tectal plate gliomas. *Neurosurg* (2002) y 51:63-8
 7. Greenfield JP, Souweidane MM: Endoscopic management of intracranial cysts. *Neurosurg Focus* 19 AANS (2005) (6) Abstract. *Medscape Neurology*
 8. Huang Q, et al.: The diagnosis and neuroendoscopic treatment of non-communicating intracranial arachnoid cyst. *Surg Neurol* (2007) 68:149-54
 9. Tamburini G, D'Angelo L, Paternoster G, et al: Endoscopic management of intra and paraventricular CSF cysts. *Child's Nerv Syst* (2007) 23:645-51 Abstract [PubMed]
 10. Auer LM, et al.: Endoscopic surgery versus medical treatment for spontaneous intracerebral hematoma: A randomized study. *J Neurosurg* (1989) 70:530-5 Abstract [PubMed]
 11. Cappabianca P, Cinalli G, Gangemi M, et al: Application of neuroendoscopy to intraventricular lesions. *Neurosurgery* (2008) 62 Supp 12:575-97 Abstract [PubMed]
 12. Carrau RL, Snyderman CH, Kassam AB, Jungreis CA: Endoscopic and endoscopic-assisted surgery for juvenile angiofibroma. *Laryngoscope*. (2001) 111:483-7
 13. Smyth Mathew D, et al.: Endoscopic third ventriculostomy for hydrocephalus secondary to central nervous system infection or intraventricular hemorrhage in children. *Pediatric Neurosurgery* (2003) 39: 258-63
 14. Spennato P, et al.: Neuroendoscopic treatment of multiloculated hydrocephalus in children. *J Neurosurg (1Suppl Pediatrics)* (2007) 106:29-35
 15. Warf BC: Hydrocephalus in Uganda: the predominance of infectious origin and primary management with endoscopic third ventriculostomy. *J Neurosurg* (2005)102 (1suppl) 1-15
 16. Jones RFC, Stening WA, Brydon M: Endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (1990) 26:86-92
 17. Mohanty A, et al.: Treatment options for Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg* (2006)105: 348-356
 18. Sikorski CW, Curry DJ: Endoscopic, single-catheter treatment of Dandy-Walker Syndrome Hydrocephalus: Technical case report and review of treatment options. *Pediatr Neurosurg* (2005) 41:264-68
 19. Fritsch MJ, Kienke S, Manwaring KH, et al.: Endoscopic aqueductoplasty and interventriculostomy for the isolated fourth ventricle in children. *Neurosurgery* (2004) 55:372-79 Abstract [PubMed]
 20. Hamada H, Hayashi N, Kurimoto M, et al.: Neuroendoscopic septostomy for isolated lateral ventricle. *Neurol Med Chir* (2003) 43:582-87 Abstract [PubMed]
 21. Schroeder HWS, Oertel J, Gaab MR: Endoscopic Treatment of Cerebrospinal Fluid Pathway Obstructions. *Neurosurgery* (2007) 60: 44-52
 22. Tirakotai W, et al.: Neuroendoscopic stent procedure in obstructive hydrocephalus due to both foramina of Monro occluding craniopharyngioma: Technical note. *Surgical Neurol* (2004) 61:293-96 Abstract [PubMed]
 23. Jimenez DF, Barone CM: Endoscopic craniectomy for early surgical correction of sa-

- gital craniostosis. *J Neurosurg* (1998) 88:77-81
24. Jimenez DF, Barone CM, Carwright CC, Baker LB: Early management of craniostosis using endoscopic-assisted strip craniectomies and cranial orthotic molding therapy. *Pediatrics* (2002) 110:97-104
 25. Murad GJ, Clayman M, Seagle MB, et al.: Endoscopic-assisted repair of craniostosis. *Neurosurg Focus* (2005) 19 (6):E6 Abstract [PubMed]
 26. Ishii K, Marsumoto M, Watanabe K, et al.: Endoscopic resection of cystic lesion in the lumbar spinal canal. A report of two cases. *Min Invasive Neurosurg* (2005) 48:240-43 Abstract [PubMed]
 27. Brockmeyer DL: The use of endoscopes for shunt placement. Chapter 5 In: *Intracranial endoscopic Neurosurgery*. DF Jimenez (ed.) AANS (1999) pp91-99
 28. Kestle JR, Drake JM, Cochrane DD, et al: Lack of benefit of endoscopic ventriculoperitoneal shunt insertion: a multicenter randomized trial. *J Neurosurg* (2003) 98:284-90
 29. Shiau JSC, King WA: Neuroendoscopes and instruments. Chapter 2 In: *Intracranial endoscopic neurosurgery*. Neurosurgical topics. AANS (1999) pp13-27
 30. Cinalli G, Sainte-Rose C, Chumas P, et al: Failure of third ventriculostomy in the treatment of aqueductal stenosis in children. *Neurosurg Focus* (1999) 6(4):e3 Abstract [PubMed]
 31. Muacevic A., Muller A: Image-guided ventriculostomy with a new frameless armless neuronavigation system. *Computed aided surgery* (2002) 4:87-92 Abstract [PubMed]
 32. Schroeder HWS, Wagner W, Tschiktschke W, Gaab MR: Frameless neuronavigation in intracranial endoscopic neurosurgery. *J Neurosurg* (2001) 94:72-9
 33. Hopf NJ, et al: Endoscopic third ventriculostomy: Outcome analysis of 100 consecutive procedures. *Neurosurgery Quarterly* (1999) 44:795-804
 34. Kelly PI: Stereotaxic third ventriculostomy in patients with non-tumoral adolescent/adult onset aqueductal stenosis and symptomatic hydrocephalus. *J Neurosurg* (1991) 75:865-73
 35. Tirakotai W, et al.: The evolution of stereotaxic guidance in neuroendoscopy. *Child's Nerv Syst* (2004) 20:790-95
 36. Vries JK: An endoscopic technique for third ventriculostomy. *Surg Neurol* (1978) 9: 165-68
 37. van Beijnum J, et al: Laser-assisted endoscopic third ventriculostomy: Long term results in a series of 202 patients. *Neurosurgery* (2008) 62:437-44
 38. Cohen A: Comment In: McLaughlin MR, Wahlig JB, Kaufman AM, Albright AL: Traumatic basilar artery aneurysm after endoscopic third ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery* (1997) 41:1400-04
 39. McLaughlin MR, Wahlig JB, Kaufman AM, Albright AL: Traumatic basilar artery aneurysm after endoscopic third ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery* (1997) 41:1400-04
 40. Souweidane, MM Comment in: Van Beijnum J, et al: Laser-assisted endoscopic third ventriculostomy: Long term results in a series of 202 patients. *Neurosurgery* (2008) 62:443-4
 41. Jones RFC, Stening WA, Kwok BCT, Sands TM: Third ventriculostomy for shunt infections in children. *Neurosurgery* (1993) 32:855-60
 42. Cinalli G, Comment in: Van Beijnum J, et al: Laser-assisted endoscopic third ventriculostomy: Long term results in a series of 202 patients. *Neurosurgery* (2008) 62:444

43. Salvador L, y col: Cerebrospinal fluid composition modifications after neuroendoscopic procedures. *Minim Invasive Neurosurg.* (2007) 50:51-5
44. Kadrian D, et al: Long-term reliability of endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (2005) 56:1271-78
45. Jimenez DF: Third ventriculostomy. Chapter 6 In: *Intracranial endoscopic Neurosurgery.* Neurosurgical topics. AANS (1999) pp101-110
46. Johnston M, Zakharov A, Papaiconomou C, et al: Evidence of connections between cerebrospinal fluid and nasal lymphatic vessels in humans, non-human primates and other mammalian species. *Cerebrospinal Fluid Res* (2004) 1:2
47. Aquilina K, Edwards RJ, Pople IK: Routine placement of a ventricular reservoir at endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (2003) 53:91-7
48. Beems T, Grotenhuis JA: Is the success rate of endoscopic third ventriculostomy age-dependent? An analysis of the results of endoscopic third ventriculostomy in young children. *Childs Nerv Syst* (2002)18:605-608
49. Fukuhara T, Vorster SJ, Luciano MG: Risk factors for failure of endoscopic third ventriculostomy for obstructive hydrocephalus. *Neurosurgery* (2000) 46:1100-11
50. Mohanty A, Vasudev MK, Sampath S, et al: Failed endoscopic third ventriculostomy in children: management options. *Pediatr Neurosurg* (2002) 37: 304-09
51. Nowoslawska E, et al: Influence of endoscopic third ventriculostomy on the size of the ventricles in chronic hydrocephalus. *J Child Neurol* (2004) 19: 579-687
52. Teo JR: Management of hydrocephalus by endoscopic third ventriculostomy in patients with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurgery* (1996) 25:57-63
53. Di Roco C, Massimi L, Tamburrini G: Shunts vs. endoscopic ventriculostomy in infants: are there different types and or rates of complications? A review. *Child's Nerv Syst* (2006) 22:1573-89
54. Baykan N, et al: Ten years of experience with pediatric neuroendoscopic third ventriculostomy: Features and perioperative complications in 210 cases. *Journal of Neurosurgical Anesthesiology* (2005) 17:33-7
55. O'Brien D, et al.: Is there an indication for ETV in young infants in aetiologies other than isolated aqueduct stenosis? *Child's Nerv Syst* (2006) 22:1565-72
56. Cohen A: Comment In: Handler MH, Abbott R, and Lee M: A near fatal complication of endoscopic third ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery* (1994) 35:528
57. Takahashi Y Long-term outcome and neurologic development after endoscopic third ventriculostomy versus shunting during infancy. *Child's Nerv Syst* (2006) 22: 1591-1602
58. Navarro R, Gil-Parra R, Reitman A J , Olavarria G, Grant JA, Tomita T: Endoscopic third ventriculostomy in children: early and late complications and their avoidance. *Child's Nerv Syst* (2006) 22:506-13
59. Drake JM. Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group: Endoscopic third Ventriculostomy in pediatric patients: the Canadian experience *Neurosurgery* (2007) 60:881-886
60. Drake J, Chumas P, Kestle J, et al: Late rapid deterioration after endoscopic third ventriculostomy: additional cases and review of the literature. *J Neurosurg (2 Suppl Pediatrics)* (2006) 105:118-26
61. Cinalli G, Spennato P, Ruggiero C, Alberti F, Zerah M , Trischitta V: Intracranial

- pressure monitoring and lumbar puncture after endoscopic third ventriculostomy in children. *Neurosurgery* (2006) 41: 126-36
62. Nishiyama K, Mori H, Tanaka R: Changes in cerebrospinal fluid hydrodynamics following endoscopic third ventriculostomy for shunt-dependent noncommunicating hydrocephalus. *J Neurosurg* (2003) 98:1027-31
63. Sutton JL Comment In: Kadrian D, et al: Long-term reliability of endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (2005) 56:1278
64. Mobbs RJ, Vonau M, and Davies MA: Death after late failure of endoscopic third ventriculostomy: a potential solution. *Neurosurgery*(2003) 53: 384-6
65. Shim KW, Kim DS, Choi JU: Simultaneous endoscopic third ventriculostomy and ventriculoperitoneal shunt for infantile hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (2008) 24:443-51
66. Beni-Adani L, et al.: Increasing chronic subdural hematoma after endoscopic III ventriculostomy. *Child's Nerv Syst* (2000) 16:402-5
67. Cinalli G, Spennato P, Ruggiero C, et al: Complications following endoscopic intracranial procedures in children. *Chil's Nerv Syst* (2007) 23: 633-44
68. Hader WJ, Walker RL, Myles ST, Hamilton M.: Complications of endoscopic third ventriculostomy in previously shunted patients. *Neurosurgery* (2008) 63(1 Suppl 1) 168-74
69. Hamlat A, et al.: Epidural hematoma as a complication of endoscopic biopsy and shunt placement in a patient harboring a third ventricle tumor. *Pediatr Neurosurg* (2004) 40:245-8
70. Handler MH, Abbot R, Lee M: A near fatal complication of endoscopic third ventriculostomy: Case Report. *Neurosurgery* (1994)35:525-8
71. Ersahin Y: Neuroendoscopy approach to hydrocephalus. *Journal of Neurological Sciences* (2003) 20: 207-221 Abstract [PubMed]
72. Drake JM: The surgical management of pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* (2008) 62 (2) Suppl SHC 633- 42
73. Benabarre A, Ibáñez J, Boget T, et al.: Neuropsychological and psychiatric complications in endoscopic third ventriculostomy: a clinical case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* (2001) 71: 268-71
74. Garton HJL, Kestle JRW, Cochrane DD, Steinbock P: A cost-effectiveness analysis of endoscopic third ventriculostomy. *Neurosurgery* (2002) 51:69-78
75. Drake J, Iantosca MR: Management of pediatric hydrocephalus with shunts. Chapter 423. In: *Pediatric Neurosurgery: surgery of the developing nervous system*. American Society of Pediatric Neurosurgeons. Section of Pediatric Neurosurgery of the AANS. 4th ed. DG McLone editor. WB Saunders Company. Philadelphia. Pennsylvania. (2001) Pp502-22
76. Beni-Adani L, Biani N, et al: The occurrence of obstructive v/s absorptive hydrocephalus in newborns and infants: relevance to treatment choices. *Chil's Nerv Syst*. (2006)22: 1543-63 Abstract [PubMed]
77. Yadav YR, et al: Complex hydrocephalus (combination of communicating and obstructive type): an important cause of failed endoscopic third ventriculostomy. *BMC Res Notes*. (2009) 2:137

CAPÍTULO 9

Complicaciones de las derivaciones extra craneales

“La mejor forma de evitar la complicación de una derivación es no colocarla”

J Gordon McComb: Techniques for CSF diversion. In: Concepts in Neurosurgery. R. Michael Scott (ed.)

Pese a que los avances logrados en la tecnología de las derivaciones han contribuido a mejorar su vida útil, múltiples complicaciones pueden sobrevenir comprometiendo su funcionamiento, y, en consecuencia, amenazando el futuro de los pacientes derivados, con una tasa de mortalidad por complicación de la derivación reportada entre 1.05% y 20%.¹⁻²⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁶

Es importante, por lo tanto, no solo identificar las complicaciones tempranamente, sino, sobre todo, prevenirlas, aplicando todas las medidas posibles e ineludibles, ninguna de las cuales será excesiva, desde el momento mismo en que se toma la decisión de colocar la derivación, a fin de tratar de evitar, al menos, aquellas que pueden guardar relación al momento quirúrgico. En un estudio retrospectivo sobre

1719 pacientes derivados, Sainte-Rose y colaboradores concluyeron que la probabilidad de que una derivación falle en un periodo de 12 años es de 81%.⁷⁻⁸ En un estudio multicentrico, sobre pacientes de cuatro continentes,⁹ se reporta una tasa de complicación de 29% en el primer año posterior a una primera implantación, pero varios estudios reportan una incidencia general de 34 a 60%, y esta se relaciona al tipo de hidrocefalia.²⁻⁹⁻¹⁰⁻¹¹

Muchos autores coinciden en que 50% de las derivaciones requieren revisión¹²⁻¹³ la cual será necesaria en un período de cinco años desde su implantación,¹²⁻¹³⁻¹⁴ y en el 25 a 45% de los casos, esa revisión es precisa en el primer año según han indicado varios autores.⁷⁻¹⁵ Como ha sido señalado en diferentes informes, mientras mayor sea el número de derivaciones y revisiones

realizadas a un paciente, y más larga la supervivencia de este, mayor será la posibilidad de complicaciones.¹⁴

Pueden aparecer en cualquier punto a lo largo del trayecto de la derivación, siendo más frecuentes después de revisiones que tras implantaciones nuevas,¹⁴ y más serias en ventriculoatriales que en ventriculoperitoneales.⁹ El intervalo entre la implantación o revisión de un sistema derivativo, y la aparición de una complicación puede ser de algunas horas¹⁶⁻¹⁷ o varios años.¹⁸ Una vez que ha ocurrido una complicación, el riesgo de conflictos subsecuentes es mayor.⁷

La variedad de complicaciones que puede ocurrir, forma una larga lista y

como se verá a través del texto, algunas son muy reconocidas y tienen reportada una tasa de incidencia en diversas series. (Fig. 9.1) Otras, por el contrario, resultan insólitas, apareciendo en la literatura solo como “reporte de caso” y en ocasiones, comentadas como anécdotas.

Las complicaciones pueden ser:

- Comunes
- Propias
- Tempranas
- Tardías
- Intracraneales
- Extracraneales
- Sintomáticas
- Asintomáticas
- Diversas

Algunos sistemas derivativos, son más propensos a complicar que otros.¹⁰⁻¹² Así mismo ciertas complicaciones tienen una relación directa a determinado tipo de

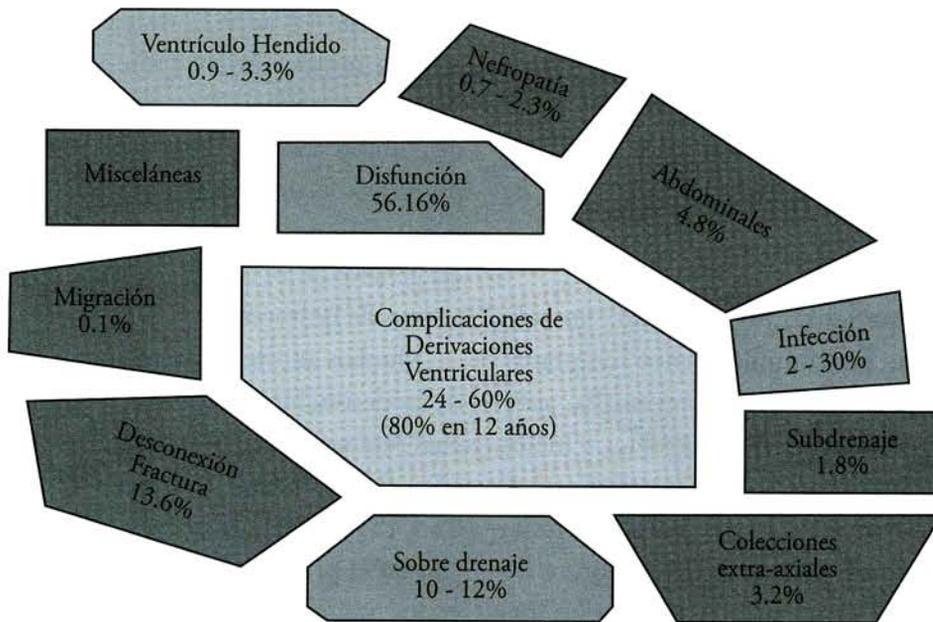


Fig. 9.1 Incidencia de Complicaciones en derivaciones extracraneales de LCR

derivación, mientras que otras ocurren indistintamente. Pero, en cualquier caso, ninguna complicación debe ser considerada “aislada”, ya que en ocasiones se forma una “reacción en cadena”, con una complicación resultando en otra.

Varios factores han sido implicados en la ocurrencia de complicaciones. Estos pueden clasificarse en variables del huésped, operatorias y del sistema mismo. (Tabla 9.1) La edad del paciente,⁵⁻⁷ así como la etiología de la hidrocefalia resultaron preponderantes en algunas series,⁹⁻¹⁰ no así en otras.² Se ha señalado que, mientras más joven el paciente o de menor edad gestacional, mayor posibilidad de complicaciones.⁷⁻¹⁹ Algunos autores, empero, difieren en relación a ese criterio,

afirmando que ninguno de esos argumentos como tampoco el tipo de hidrocefalia, tiempo operatorio o el no haber usado antibióticos profilácticos, había incrementado la incidencia de complicaciones en sus respectivas series.²⁻⁴⁻¹⁵

Algunas complicaciones están relacionadas a la severidad de la dilatación ventricular y alteración en la composición del LCR,¹⁵ y en algunos casos, a defectos congénitos.⁹⁻²⁰⁻²¹⁻²² La etiología de la hidrocefalia fue, junto a la edad, la causa principal en el reporte de Di Rocco.⁹ El tipo de sistema derivativo usado no es considerado de importancia.²³

La más común de las complicaciones es la disfunción valvular por obstrucción mecánica,²⁻⁴⁻⁸⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶⁻²³⁻²⁴ seguida por la

Tabla No. 9.1
Factores considerados a contribuir a la ocurrencia de complicaciones de las derivaciones ventriculares

Variables del huésped	Variables del Sistema	Variables Operatorias
Edad Gestacional	Tipo de derivación	Tiempo quirúrgico
Edad al momento de la derivación	Ventrículooperitoneal mejor que ventrículoatrial	Experiencia del cirujano
Sexo no diferencia	Sistemas de componentes múltiples	Tipo de operación
Etiología de la hidrocefalia	Unishunt preferible (no tiene conexiones)	Número de revisiones
Condición de la piel	Control distal en hendedura	Estrategia terapéutica
Infecciones intercurrentes	Conectores	No usar Antibióticos profilácticos
Cicatrización difícil de las heridas	Presión de flujo de la válvula	Colocación inadecuada
Grado de dilatación ventricular		
Enfermedad de base		

infección.⁴⁻¹³⁻²³⁻²⁴⁻²⁵ Ambas, sin embargo, pueden ser una, causa o consecuencia de la otra, es decir, una infección puede sobrevenir a una disfunción, y a su vez, la disfunción puede ser secundaria a una infección.¹³ En ocasiones, una infección es la primera manifestación de disfunción.

Los sistemas derivativos pueden desconectarse, migrar, extruir, quedar expuestos y hasta fracturarse,⁴⁻²⁴⁻²⁶⁻²⁷ y de cada uno de esos casos, pueden derivarse otras complicaciones. El drenaje de LCR puede ser exagerado o escaso.²⁴⁻²⁸⁻²⁹

Subdrenaje puede ocurrir en pacientes con hidrocefalia severa. En estos casos, la válvula, a pesar de funcionar adecuadamente, puede resultar insuficiente para drenar la gran cantidad de LCR, el cual, inducido por la presión intraventricular, fluye alrededor de catéter, colectándose en el espacio subdural, o bien, creando una fistula subgaleal. Esto lo atribuimos a la gran cantidad de LCR producido, más que a una válvula deficiente, por lo que en esas ocasiones hemos colocado una segun-

da derivación, aunque no siempre con el éxito esperado.

Compromisos torácicos,³⁰ abdominales,¹⁰⁻³¹⁻³²⁻³³⁻³⁴ migración de catéteres²⁶⁻²⁷ complicaciones renales,³⁵ visuales,³⁶ vasculares,¹⁰⁻³⁷ neumoencefalo,²¹⁻²² también forman parte de la lista.

Las diferentes complicaciones tienen manifestaciones particulares, pero clínicamente pueden presentarse síntomas generales indefinidos en relación al tipo de inconveniente presente. Hipertensión intracraneal, irritabilidad, vómitos y alteración de la consciencia, son los más comunes. Somnolencia es el signo más relevante.³⁸

La investigación de una complicación, se hace inicialmente con carácter de generalidad, e incluye pruebas biológicas y estudios radiológicos. Hemograma, examen de orina, hemocultivo, urocultivo y PCR, son obligatorios. Al estudiar el líquido cefalorraquídeo, se debe medir la presión, lo que es importante, especialmente en casos de obstrucción e infección.¹¹ Fig. 9. 2 Algoritmo para estudio de LCR.

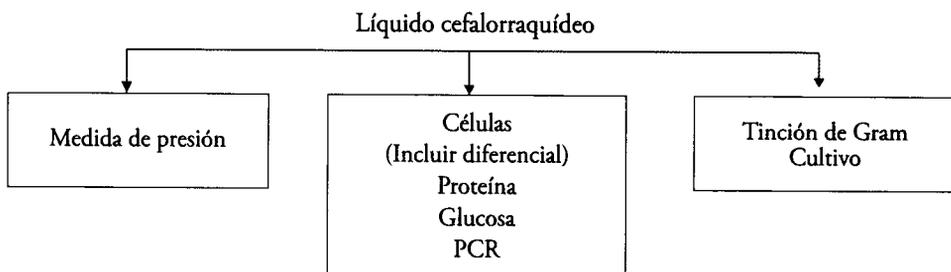


Fig. 9.2 Algoritmo para estudio de Líquido cefalorraquídeo

Una radiografía simple de cráneo, tórax y abdomen en ambas proyecciones antero-posterior y lateral, es de utilidad para evaluar la posición y extensión de las diferentes partes del sistema.

La Sonografía abdominal y la laparoscopia³⁹ contribuyen en la evaluación diagnóstica y tratamiento de las complicaciones abdominales.

La Tomografía axial computarizada simple verifica la posición del catéter ventricular, persistencia o regresión de la hidrocefalia y descarta colecciones intra o extra-axiales.

Es conocido que los tumores cerebrales tienden a diseminarse por el líquido cefalorraquídeo. En los casos de derivaciones ello puede resultar como consecuencia de este tratamiento, pero solo si aparece en los lugares de drenaje de la derivación.⁴⁰⁻⁴¹⁻⁴²

Aunque algunos autores reportan la ocurrencia de epilepsia como una complicación de la derivación,⁴³⁻⁴⁴ se debe recordar, que esta es en muchas ocasiones una manifestación de la condición misma.

Cualquiera que sea el medio terapéutico utilizado para el manejo de la hidrocefalia tiene complicaciones que suman negativamente a la evolución de esos pacientes, pero la única alternativa es, correr ese riesgo y darle el beneficio de un procedimiento que puede salvar y/o mejorar su calidad de vida.

Referencias:

1. Casey ATH, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld A, et al.: The long term outlook for hydrocephalus in childhood. *Pediatric Neurosurgery* (1997) 27:63-70
2. Griebel R, Khan M, Tasn L: CSF shunt complications. Analysis of contributory factors. *Childs Nerv Syst* (1985) 1:77-80
3. Iskandar BJ, Tubbs S, Mapstone TB, et al: (1998) Death in shunted hydrocephalic children in the 1990s. *Pediatric Neurosurgery* 28:173-6 Abstract [PubMed]
4. Kinasha A, Kahamba JF, Semali IT: Complications of ventriculoperitoneal shunt in children in Dar es Salaam. *East and Central African Journal of Surgery* (2005) 10: 55-59
5. Tuli S, Tuli B, Drake J et al: Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg Pediatrics* (2004) 100:442-46
6. Tuli S, Drake J, et al: Risk factors for repeated cerebrospinal fluid shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. *J Neurosurg* (1999) 92: 31-8
7. Sainte-Rose C, Hoffman HJ, Hirsh JF: Shunt failure. *Concepts in Pediatric Neurosurg Vol 9*. Marlin AE (ed) Basel Karger (1989) pp7-20
8. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, et al.: Mechanical complications in shunts. *Pediatric Neurosurg* (1991) 17: 2-9
9. Di Rocco C, Marchese E, Velardi F: A survey of the first complication of newly implanted CSF shunt devices for the treatment of hydrocephalus. Cooperative survey of the 1991-1992 Education Committee of the ISPN. *Child's Nerv Syst* (1994) 10 (5):321-7

10. Murtagh FR, Quencer RM, Pople CA: Extracranial complications of cerebrospinal fluid shunt function in childhood hydrocephalus. *Am J Roentgenol* (1980) 135:763-6
11. Noetzel MJ, Baker R: Shunt fluid examination: risks and benefits in the evaluation of shunt malfunction and infection. *J Neurosurg* (1984) 61: 328-32
12. Borgbjerg BM, Gjerris F, Albeck MJ, et al: Frequency and causes of shunt and revisions in different cerebrospinal fluid shunt types. *Acta Neurochirurgica* (1995) 136:189-94
13. Keucher TR, Mealey J: Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* (1979) 50: 179-86
14. Steinbock P, Thompson GB: Complications of ventriculo-vascular shunts: Computer analysis of etiological factors. *Surg Neurol* (1996) 5:31-35
15. Caldarelli M, Di Rocco C, La Marca F: Shunt complications in the first post-operative year in children with meningomyelocele. *Childs Nerv Syst.* (1996) 12(12):748-54.
16. Gomez-Lopez L y Col.: Complications of cerebrospinal fluid shunt. *An Esp Pediatr* (1998) 48 (4): 368-70
17. Odio C, y Huertas E: Infecciones del líquido cefalorraquídeo en pacientes con derivaciones ventriculoperitoneales. *Acta Pediatr. Costarric.* [publicación en línea] (2001) 15:16-23.
18. Caldarelli M, Novegno F, Di Rocco C: A late complication of CSF shunting: acquired Chiari I malformation. *Childs Nerv Syst.* (2009) 25:443-52
19. McGirt MJ, Leveque JC, Wellons III JC, et al: Cerebrospinal fluid shunt survival and etiology of failures: A seven year institutional experience. *Pediatric Neurosurgery* (2000) 36: 248- 55
20. Drucker MH, Vanek VW, Franco AA, et al: Thromboembolic complications of ventriculoatrial shunts. *Surg Neurol* (1984)22: 444-8
21. Pitts LH, Wilson CB, Dedo HH, Weyand R: Pneumocephalus following ventriculoperitoneal shunt. Case Report. *J Neurosurgery* (1975) 43:631-3 Abstract [PubMed]
22. Ruge JR, Cerullo LJ, Mclone DG: Pneumocephalus in patients with CSF shunts. *J Neurosurgery* (1985) 63:532-6
23. Mukhida K, Sharma MR, Shilpakar SK: Management of hydrocephalus with ventriculoperitoneal shunts: Review of 274 cases. *Nepal Journal of Neuroscience* (2004) 1: 104-12
24. Scott MR: Preventing and treating shunt complications. Chapter 11 In: *Hydrocephalus. Concepts in Neurosurgery.* R. Michael Scott (ed) Congress of Neurological surgeons. Williams & Wilkins. Baltimore. 1990. Pp115-121
25. Renier D, Lacombe J, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C, Hirsch JF: Factors causing acute shunt infection Computer analysis of 1174 operations. *J Neurosurg* (1984) 61: 1072-1078
26. Fermín S, Fernández-Guerra, Sureda P: Extrusion or peritoneal catheter through the mouth. *Child's Nerv Syst* 1(1996) 2: 553-55
27. Oi S, et al: Intra-gastric migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Neurosurgery* (1987) 21:255-57
28. Gruber R: The relationship of ventricular shunt complications to the overdrainage syndrome: A follow up study. *Z. Kinderchir* (1981) 34:346-52 Abstract

29. Kaestner S, Kruschat T, Nitzsche N, Deinsberger W: Gravitational shunt units may cause under-drainage in bedridden patients. *Acta Neurochirurgica* (2009) 151: 217-221 Abstract [PubMed]
30. Gaudio R, De Tommasi A, Occhigrosso M, Valati G: (1988) Respiratory distress caused by migration of ventriculoperitoneal shunt catheter into the chest cavity. Report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* 23:768-9
31. Agrawad A, Chauhan MK: Prolapse of small intestine through the peritoneal opening- an unusual cause of post-shunt intestinal obstruction. *SA Journal of Child Health*. (2010) 4:21-23
32. Anderson CM, Sorrells DL, Kerby JD: Intraabdominal pseudocysts as a complication of ventriculoperitoneal shunts, *Journal ACS* (2003) 196: 297-300
33. Snow RB, Levyne MH, Fraser AR: Colonic perforation by ventriculoperitoneal shunt: *Surg Neurol* (1986) 25: 173-7
34. Vinchon M, Barancini M, Laurent T, Dhellemmes P: Bowel perforation caused by peritoneal shunt catheters: Diagnosis and treatment. *Neurosurgery* (2006) 58 (1 Suppl) ONS76-82
35. Rifkinson-Mann S, Rifkinson N, Lung T: Shunt nephritis. Case report. *J Neurosurg* (1991) 74(4): 656-9
36. Gimeno-Pita P, Moros-Peña M, Guillén-Ballard T, Cáceres A, Eiras J, y Lopez-Pisón J: Amaurosis permanente por infarto occipital bilateral debido a disfunción de válvula de derivación. *Rev Neurol* (2001) 32:835-7
37. Schneider SJ, Wisoff JS, Epstein FJ: Complications of ventriculoperitoneal shunt procedures of hydrocephalus associated with Vein of Galen malformations in childhood. *Neurosurgery* (1992) 30:706-8
38. Barnes NP, Jones SJ, Hayward RD, et al: Ventriculoperitoneal shunt block: What are the best predictive clinical indicators? *Archives of Disease in childhood* (2002) 87:198-201
39. Esposito C, et al: The use of laparoscopy in the diagnosis and treatment of abdominal complications of ventriculo-peritoneal shunts in children. *Pediatr Surg Int*. (1998) 13:352-4
40. Berger M S, Baumeister B, Geyer JR, et al.: The risks of metastases from shunting in children with primary central nervous system tumors. *J Neurosurg* (1991) 74:872-77
41. Donovan DJ, Prauner RD: Shunt-related abdominal metastasis in a child with choroid plexus carcinoma: Case report. *Neurosurgery* (2004) 56:412
42. Rickett CH, Reznik M, Lenelli J, Rinaldi P: (1998) Shunt-related metastasis of teratocarcinoma. Report of an unusual case and review of the literature. *Neurosurgery* 42:13878-83
43. Dan Ng, and Wade MJ: The incidence of epilepsy after ventricular shunting procedures. *J Neurosurg* (1986)65: 19-21
44. Venes JL, Dauser RC: Epilepsy following ventricular shunt placement. *J Neurosurg* (1987) 66: 154-55

CAPÍTULO 10

Disfunción valvular

Disfunción o fallo, considerado desde el punto de vista de su definición es el “cese de un funcionamiento adecuado o bien el hecho de ser insuficiente”. Esto es lo que ocurre a muchas de las derivaciones de LCR, que al tornarse defectuosas, fallan por malfuncionamiento, al fin para el cual fueron colocadas, conllevando una mortalidad de 1.5-12.4%.¹⁻²⁻³⁻⁴ La disfunción puede ser primaria, es decir, por un defecto en la válvula misma con flujo lento de LCR a su través, o, secundaria a una de las varias complicaciones que pueden comprometer el objetivo del sistema.

La disfunción, en ocasiones repetitiva,³ ocurre básicamente, por fallo mecánico o funcional. (Tabla 10.1) Determinar el origen de esa disfunción (inicial o reincidida) puede ser difícil, porque como apunta

Tuli, los factores de riesgo no han podido ser establecidos con precisión.³ Algunos investigadores encuentran mayor incidencia en los pacientes de menos de 40 semanas de gestación y hasta 1 año de edad al momento de la primera derivación.³ También se señala la causa de la hidrocefalia y si hay cirugías concomitantes por otras condiciones.³

Según reporte de varios autores, entre 25 % y 45.9% de las disfunciones acontece durante el primer año desde su inserción bajando a 7-14% en años subsiguientes,¹⁻²⁻⁶⁻⁷ pero es difícil predecir una disfunción. Se considera que una primera derivación fallara en un periodo de 10 años en alrededor de 30-37%³ o en alrededor de 80% en 12 años.⁸ Una derivación implantada incorrectamente, facilitara una disfunción.⁸

Tabla No. 10.1 Causas y consecuencias de malfuncionamiento (disfunción) de las derivaciones

Fallo Mecánico	Fallo Funcional
Obstrucción proximal	Hiperdrenaje (presión valvular inadecuada)
Obstrucción distal	Hematoma subdural (Agudo/Crónico)
Desconexión	Higroma subdural crónico
Fractura	Síndrome de ventrículo hendido
	Ventrículo aislado
	Cefalea postural
	Hipotensión ortostática
	Efecto de sifón
	Craniosinostosis
	Pneumoencéfalo
	Hipodrenaje (válvula insuficiente)
	Persistencia hidrocefalia

Piatt ha definido el fallo de las derivaciones partiendo del momento en que hubo la primera disfunción, en temprana (primeros 8 meses) y tardía posterior a ese

periodo.⁹ Garton y col. también se refieren a disfunciones tempranas y tardías, 5 meses y entre 9 meses y 2 años posteriores a la implantación del sistema derivativo respectivamente.¹⁰

La causa más frecuente de malfuncionamiento de un sistema derivativo es la obstrucción, que puede ser proximal, distal o del reservorio mismo, y que según diferentes publicaciones, tiene una incidencia que varía entre 32.3% y 85%.¹⁻⁶⁻⁸⁻¹¹

La obstrucción del catéter proximal, (Fig.10.1 A) la más frecuente, con tasa entre 30% y 63.2%²⁻⁸⁻¹² ha sido relacionada a su localización dentro de ventrículo.⁸⁻¹³⁻¹⁴ Factores como cercanía del catéter al Foramen de Monro y plexos coroideos son los más argumentados.¹⁻⁸⁻¹¹ Se debe recordar, sin embargo, que la posición del catéter se modifica a medida que el ventrículo reduce su tamaño, tomando en ocasiones, posiciones bizarras. Así mismo, muchos hemos visto catéteres que, aunque inicialmente bien localizados en el ventrículo,

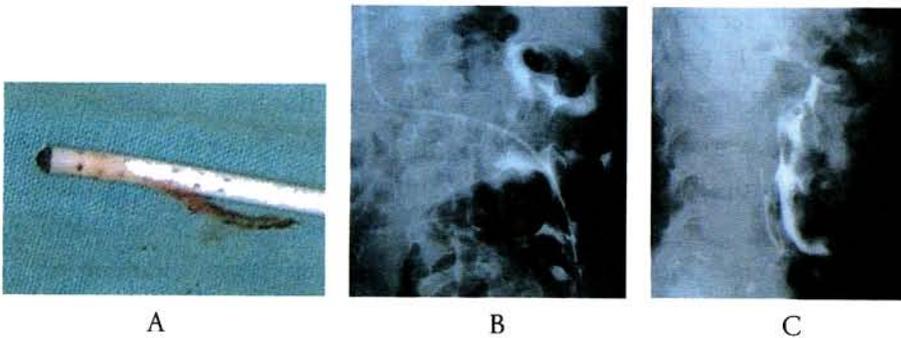


Fig. 10. 1 A) Catéter ventricular bloqueado por detritus
 B-C) Valvulograma "normal" (medio de contraste disperso en la cavidad peritoneal 3m post- inyección)

terminan en el parénquima cerebral cuando mengua la dilatación, lo que obviamente lleva a bloqueo del mismo por tejido cerebral. Algunos autores le conceden importancia a la elevación de las proteínas en el líquido cefalorraquídeo como causa de obstrucción, otros no comparten ese criterio.¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶ Un sobre-drenaje de LCR fue encontrado responsable de malfuncionamiento en 44.3% de los casos reportados por Sainte-Rose y col.²

La disfunción por bloqueo del catéter distal reportada entre 9-56 % ocurre en sentido general, mas tardíamente que la proximal y aunque puede ocurrir en tubos de extremidad abierta, es más frecuente en los sistemas cerrados con hendeduras laterales.⁸⁻¹³

En derivaciones atriales, el bloqueo del catéter distal, ocurre sobre todo después de revisiones más que posterior al procedimiento inicial y puede ser a consecuencia de émbolos de detritus.¹⁴ Epiplón, tejido y macrófagos de origen peritoneal, émbolos de detritus, tejido cerebral, y células neoplásicas, pueden ser los causantes de la obstrucción en derivaciones ventriculoperitoneales.⁸⁻¹¹⁻¹⁷

El reservorio puede también ser asiento de bloqueo del sistema derivativo. En estos casos, aunque ambos catéteres, proximal y distal sean permeables y funcionen adecuadamente, el flujo de líquido a través de la válvula es lento, habiéndose informado sobre todo en casos de malfunción estéril con tasa de 3-20%.¹⁶⁻¹⁸ La causa probable

es la presencia de sangre o tejido cerebral que le llega a través del catéter ventricular y es usual que ocurra tempranamente tras la inserción del sistema.¹⁹

Obstrucción distal estéril interpretada en base a una reacción peritoneal transitoria de rechazo al material del sistema también ha sido señalada. Para evaluar esta posibilidad, Gower y col. llevaron a cabo un estudio en pacientes con y sin disfunción de la derivación, en el que se realizaron cultivos aeróbicos y anaeróbicos que resultaron negativos y evaluación por microscopía electrónica del material extraído del interior de los catéteres. En aquellos casos de disfunción, se encontró paquetes de células gigantes y plaquetas adosadas a la superficie interna del catéter, mientras que en los que tenían función normal, sólo había escasos linfocitos y macrófagos. Los autores concluyeron que las disfunciones estériles de las derivaciones pueden ser consecuencia de respuestas inmunes tardías a la silicona del sistema.²⁰

Otro estudio con propósito similar fue realizado por Traynelis y col. analizando el líquido cefalorraquídeo pasado por un tamiz de microfiltro. De las válvulas examinadas, unas tenían funcionamiento normal y otras eran disfuncionales. Ninguno de los pacientes tenía manifestación de proceso infeccioso. Estos investigadores, encontraron un gran número de macrófagos y células gigantes multinucleadas en las válvulas malfuncionantes, mientras que

aquellas con función adecuada, contenían sólo ocasionales células mononucleares y macrófagos. En ninguna de las válvulas examinadas se demostró eosinófilos, neutrófilos, bacterias, fibrina, células neurogliales o plexo coroideo y la cantidad de células rojas era insignificante.¹⁶ Los resultados de este estudio, permitieron a sus autores concluir que, el malfuncionamiento de la válvula se debe exclusivamente a una respuesta inflamatoria local, que no guarda relación con disfunción de otras partes del sistema y postulan, al igual que Gower y col., la posibilidad de una reacción inmune al material de la válvula.¹⁶⁻²⁰

Otros autores informan mayor eosinofilia en pacientes con mal función de la derivación comparado a aquellos que presentan infección,²¹ o en relación a una posible reacción alérgica al material del sistema, como el caso reportado por Ellis y col., en el que hubo disfunciones repetidas, con eosinofilia entre 3-36% y células gigantes multinucleadas en LCR.²²

Es parecer de la autora, obviando la ausencia de una confirmación científica, que las reacciones "alérgicas" al sistema derivativo, podrían ser consideradas como una respuesta particular de algunos individuos, al igual que ocurre con las reacciones a ciertos medicamentos o aun a alimentos, si se observa que el número de pacientes que "rechazan ese material" es reducido con relación al gran volumen de pacientes derivados.

Infección, desconexión, migración y fractura, son complicaciones que pueden causar disfunción.⁶⁻⁸⁻¹³⁻²³⁻²⁴ Manifestaciones recurrentes de obstrucción pueden presentarse en infecciones de bajo grado.¹³

Varias condiciones que producen aumento de la presión intra-abdominal o intraperitoneal pueden ser responsables de disfunción distal, entre ellas: pseudoquistes peritoneales y ascitis,²⁵ constipación crónica²⁶⁻²⁷ y embarazo, en el que la disminución del flujo de líquido puede sobrevenir también por compresión del catéter entre el útero y otra víscera.²⁸⁻²⁹⁻³⁰

Los conectores agregados para extender los sistemas cortos o para sustituir catéteres ya comprometidos por una complicación, pueden también facilitar una obstrucción.⁸

Fallo iatrogénico de la derivación también ha ocurrido. Tal es el caso reportado por Gerber en el que aparecían síntomas intermitentes de hipertensión intracraneal, por aumento de la presión intra-abdominal durante episodios de irritabilidad y llanto de un niño, que no expandía bien el abdomen, a consecuencia de enyesado con corsé tipo Spica por fractura de cadera.³¹

Un caso muy particular de disfunción valvular, es el reportado por Nabika, como resultado de la practica "juguetona" llevada a cabo por un niño de 7 años, quien "enroscaba" la válvula dentro de un túnel subcutáneo amplio (y tal vez con fijación débil) llevando a episodios de hipertensión

intracraneal que se sucedían de manera intermitente.³²

Los niños con obstrucción del sistema derivativo pueden mostrar síntomas como cefalea, vómitos, fiebre e irritabilidad, que por ser comunes a otras condiciones pediátricas dificultan el diagnóstico de disfunción valvular. Un cuadro de hipertensión intracraneal, acompañado de abultamiento de la fontanela y aumento de la circunferencia cefálica en relación a la edad del paciente, dolor cervical, colección subcutánea de líquido cefalorraquídeo a nivel del túnel derivativo, y parálisis de VI nervios craneales, son manifestaciones más concretas.¹⁰ Es raro ver edema de papila. Ocasionalmente, sólo cefalea está presente³³ y algunos pacientes pueden permanecer asintomáticos.⁴ Para algunos autores, somnolencia y edema o colección sobre el trayecto de la implantación del sistema, son más indicativos de disfunción que la cefalea y vómitos.¹⁻³⁴ McComb ha observado edema peri-orbitario y facial junto a congestión nasal en niños con obstrucción de la derivación.³⁵

El Síndrome de Parinaud o pre-tectal es, en algunos casos, la manifestación más temprana de un malfuncionamiento de la derivación. Se interpreta en base a dilatación de la porción posterior del tercer ventrículo, que comprime el cerebro medio.⁸⁻³⁶⁻³⁷⁻³⁸ Además de parálisis de la mirada vertical, hay otros signos oculares tales como reacción pupilar anormal, limitación de los movimientos oculares

y parálisis de la convergencia.³⁷⁻³⁸ A todo esto puede seguir alteración de la consciencia.³⁶

Múltiples métodos han sido utilizados para evaluar la función de una derivación: compresión digital, ultrasonido, determinación de flujo, e inyección de contraste en el reservorio, pero ninguno de ellos ha sido adoptado como definitivo. Aunque se señala y estamos conscientes que bombear la válvula no es el método de comprobar con certeza su funcionamiento, es indiscutible que esa maniobra es la primera que todo neurocirujano realiza frente a un paciente con una derivación. Resistencia al vaciado sugiere obstrucción distal, mientras una válvula que llena lentamente o permanece colapsada, hace sospechar bloqueo proximal.

La radiografía simple, puede mostrar un tubo derivativo corto, desconectado, migrado o fracturado. La radiografía de abdomen confirma la posición del catéter en la cavidad peritoneal y hecha en proyecciones antero-posterior y lateral, permite observar la localización del mismo en ambos planos. El "signo del pantalón" descrito por Le Roux y col. se refiere a una dilatación fusiforme y separación de las ranuras del catéter que orientan a una obstrucción distal en los "unishunts" con control en hendedura.¹⁷ Sería de suponerse que este signo podría ser notado en cualquier otro tipo de derivación cuyo catéter distal tenga el sistema de hendedura en el extremo distal.

Con la Tomografía axial computarizada se evalúa el tamaño ventricular, y puede apreciarse la relación del catéter al ventrículo. En pacientes con válvulas disfuncionales, los ventrículos tienden a expandirse, pero, la ausencia de dilatación ventricular, no descarta malfuncionamiento.¹⁻³⁴⁻³⁹ Se ha interpretado que esa ausencia de dilatación, observada en una tercera parte de los pacientes con disfunción valvular, puede resultar por falta de complacencia ventricular, sobredrenaje, ventrículo hendido y fistula subgaleal.⁴⁰

Otro método de evaluar la función de una derivación, es el estudio de la dinámica del líquido cefalorraquídeo, que, en opinión de Noetzel y Baker resulta de gran utilidad para diagnosticar obstrucción mecánica, ya que puede orientar al punto del bloqueo.⁴¹ Este estudio se realiza mediante punción de la válvula y medida de la presión con manómetro. Si el flujo de líquido está ausente o reducido, la obstrucción es proximal, mientras que un aumento de la presión, es indicativa de bloqueo distal. Con esta técnica, estos autores encontraron alteración de la dinámica del líquido cefalorraquídeo en 97% de sus pacientes. En derivaciones funcionando adecuadamente, la presión intracraneal media resultó ser 80mm de LCR, mientras que en derivaciones disfuncionales, la presión fue de 295mm de líquido cefalorraquídeo.

El "valvulograma" por inyección de medio de contraste es un método más adecuado y definitivo para evaluar el fun-

cionamiento de los sistemas derivativos. Fue introducido a principios de la década de los 70 por Dewey y col. y se realiza mediante la inyección de 2ml de contraste en el reservorio, seguida por la toma de radiografías, primero durante la inyección y luego a intervalo de 3 y hasta 9 minutos. La aspiración fácil del líquido cefalorraquídeo y desaparición del contraste en unos 3 minutos, indica funcionamiento normal, considerándose anormal si no aclara en 9 minutos. Según estos autores, con este método diagnóstico pudieron tener predicción de normalidad de la derivación en 96% de los pacientes.⁴² (Fig. 10.1 B-C) El valvulograma también ha sido realizado con la inyección de radio-isótopos.⁴³

Confirmado el fallo de la derivación, se plantea la necesidad de una revisión del sistema, procedimiento realizado en 30-62% según diferentes series.⁴⁻⁸ En opinión de Vinchon, toda derivación disfuncional debe ser revisada de manera sistemática, aunque el paciente este asintomático, criterio que no compartimos porque se ha demostrado limitación en la supervivencia de las válvulas,⁴⁴ y complicaciones más frecuentes después de revisiones. Por otra parte, si el paciente no tiene manifestaciones podría incluso no ser válvula-dependiente. En todo caso, favorecemos la implantación de un nuevo sistema más que la revisión, si el paciente tiene síntomas.

Las disfunciones de las derivaciones son frecuentes pese al avance significativo en lo relacionado a los materiales utiliza-

dos en la fabricación de las mismas, no así en lo referente a la velocidad de flujo y control de la presión de apertura, habiéndose logrado poco para prevenir su fallo, y siendo por otra parte difícil anticipar si una válvula se hará disfuncional y en qué momento como apuntan Traynelis y Stein.¹⁶⁻⁴⁵

Referencias

1. Kim TY, et al: Mal funcionamiento shunt líquido cefalorraquídeo. *Pediatric Emergency Care* (2006) 22: 28-34
2. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, et al.: Mechanical complications in shunts. *Pediatr Neurosurg* (1991) 17:2-9
3. Tuli S, Tuli J, Drake J, Spears J: Predictors of death in pediatric patients requiring cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg* (2004) 100 (Suppl 5 pediatrics):442-46
4. Vinchon M, Fichten A, Delestret I, Dhellemmes P: Shunt revision for asymptomatic failure: Surgical and clinical results. *Neurosurgery* (2003) 52:347-56
5. Tuli S, Drake J, Lawless J, Wigg M, et al: Risk factors for repeated cerebrospinal shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. *J Neurosurg* (2000) 92:31-8 Abstract [PubMed]
6. Caldarelli M, Di Rocco C, and La Marca F: Shunt complications in the first postoperative year in children with menigomyelocele. *Child's Nerv Syst* (1996) 12: 748-54 Abstract [PubMed]
7. Drake J, Kestle JRW, Milner R, et al: Randomized Trial of Cerebrospinal Fluid Shunt Valve Design in Pediatric Hydrocephalus. *Neurosurgery* (1998) 43: 294-303
8. Sainte-Rose C, Hoffman HJ and Hirsh JF: Shunt failure. In: *Concepts in Pediatric Neurosurgery*. Marlin AE (ed) Karger, Basel (1989) pp 7-20
9. Piatt JH, Jr: Cerebrospinal fluid shunt failure: late is different from early. *Pediatr Neurosurg* (1995)23:133-9
10. Garton NJL, Kestle JRW, Drake JM: Predicting shunt failure on the basis of clinical symptoms and signs in children. *J Neurosurg* (2001) 94:202-210 Abstract [Medline]
11. Sekhar LN, Moosy J, Guyhkelch N: Malfunctioning ventriculoperitoneal shunts. Clinical and pathological features. *J Neurosurg* (1982) 56:411-16
12. Di Rocco C, Marchese E, Velardi F: A survey of the first complication of newly implanted CSF shunt devices for the treatment of non-tumoral hydrocephalus. Cooperative survey of the 1991-1992 Education Committee on the ISPN. *Child's Nerv Syst* (1994)10:321-27
13. Keucher TR, and Mealey J: Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* (1979) 50:179-86
14. Steinbock P, Thompson GB: Complications of ventriculovascular shunts: Computer analysis of etiological factors. *Surg Neurol* (1996) 5: 31-35
15. Brydon HL, Keir G, Thompson EJ, et al: Protein adsorption to hydrocephalus shunt catheters: CSF protein adsorption. *J Neurol, Neurosurgery, Psychiatry* (1998) 64:643-47
16. Traynelis VC, et al: Millipore analysis of valvular fluid in sterile valve malfunctions. *Neurosurgery* (1991) 28:848-52
17. Le Roux P, Berger M, and Benjamin D: Abdominal X-ray and pathological findings in

- distal unishunt obstruction. *Neurosurgery* (1988) 23:749-52
18. Potthoff PC, and Hemmer R: Valve insufficiency in ventriculoatrial shunts. *Dev Med Child Neurol* (1969) [suppl 20] 11:38-41 Abstract [PubMed]
 19. Anderson RCE, Garton HJL, Kestle JRW: Treatment of hydrocephalus with shunts. Chapter 8 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. Second Ed. A. Leland Albright, Ian F Pollack and P. David Adelson (eds) Thieme. New York. (2008) pp109-130
 20. Gower D, Lewis JC, and Kelly DL Jr: Sterile shunt malfunction. A scanning electron microscopic perspective. *J Neurosurg* (1984) 61 1079-84
 21. Lan CC, Wong TT, Chen SJ, Liang ML, and Tang RB: Early diagnosis of ventriculoperitoneal shunt infections and malfunctions in children with hydrocephalus. *J Microbiol Immunol Infect.* (2003) 36: 47-50
 22. Ellis MJ, Kazina CJ, Del Bigio MR, et al: Treatment of recurrent ventriculoperitoneal shunt failure associated with persistent cerebrospinal fluid eosinophilia and latex allergy by use of an "extracted" shunt. *J Neurosurg Pediatr* (2008) 1:237-91
 23. Felipe-Murcia M, Almagro MJ, and Martinez-Lage JF: Retrograde migration of ventriculoperitoneal shunt to the neck. Case report. *Neurocirugía* (2006) 17:450-52
 24. Cakir E, et al: Shunt dysfunction due to calcification of a ventriculo-peritoneal shunt: a case report. *Journal of Clinical Neuroscience* (2004) 11:210
 25. Arnell K, Olsen L: Distal catheter obstruction from non-infectious cause in ventriculoperitoneal shunted children. *Eur J Pediatr Surg* (2004) 14:245-49
 26. Miele VJ, Bebdok B, Bloomfield S, Ondra S, and Bailes JE: Ventriculo[eritoneal shunt dysfunction in adults secondary to conditions causing a transient increase in intra-abdominal pressure: Report of three cases. *Neurosurgery* (2004) 55: 434
 27. Muzumdar D, and Ventureya E: Transient ventriculoperitoneal shunt malfunction after chronic constipation: case report and review of literature. *Child's Nerv Syst* (2007) 23:455-58
 28. Cusimano MD, Meffe FM, Gentili F, Sermer M: Ventriculoperitoneal shunt malfunction during pregnancy. *Neurosurgery* (1990) 27:969-71
 29. Hanakita J, Susuki T, Yamamoto Y, Kinuta Y, and Nishihara K: Ventriculoperitoneal shunt malfunction during pregnancy. Case report. *J Neurosurg* (1985) 63:459-60
 30. Wisoff JH, et al: Pregnancy in patients with cerebrospinal fluid shunts: Report of a serie and review of the literature. *Neurosurgery* (1991) 29:827-31
 31. Gerber AM: Iatrogenic failure of a ventriculoperitoneal shunt. Case report. *J Neurosurg* (1977) 46:830-31
 32. Nabika S, Oki S, Sumida M, and Isobe N: Shunt malfunction caused by mischievous twisting of the valve by the patient: Case report. *Neurosurgery* (2003) 53:238-40
 33. Dahlerup, B, Gjerris F, Harmsen A, Soelberg Sørensen P : Severe headache as the only symptom of long-standing shunt dysfunction in hydrocephalic children with normal or slit ventricles revealed by computed tomography *Child's Nervous System* (1985) 1: 49-52
 34. Barnes NP, Jones SJ, Hayward RD, et al: Ventriculoperitoneal shunt block: what are the best predictive clinical indicators? *Archives of Disease in childhood* (2002) 87:198-201

35. McComb JG: Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and absorption. Review Article. *J Neurosurg* (1983) 59:369-83
36. Cinalli G, Sainte-Rose C, Simon I, et al: Sylvian Aqueduct syndrome and global rostral midbrain disfunction associated with shunt malfunction. *J Neurosurg* (2004) 91:169-70 Abstract [PubMed]
37. Iplikcioglu AC, Ozer F, and Erben A: Upward gaze palsy due to shunt malfunction. Comment. *Neurosurgery* (1989) 24:141
38. Vila-Mengual M, Cabanes-Pecourt J, and Donnay-Brisa G: El Síndrome de Parinaud como signo precoz de malfunción de las derivaciones. *Rev Oto-Neuro-Oftalm* (1978) 37:125-29
39. Winston KR, Lopez JA, and Freeman J: CSF shunt failure with stable normal ventricular size. *Pediatric Neurosurg* (2006) 42:151-5
40. Iskandar BJ, McLaughlin C, Mapstone TB, et al: Pitfalls in the diagnosis of ventricular shunt dysfunction: Radiology reports and ventricular size. *Pediatrics* (1998) 101:1031-36
41. Noetzel M J. and Baker RP: Shunt fluid examination: risks and benefits in the evaluation of shunt malfunction and infection. *J Neurosurg* (1984) 61:328-32
42. Dewey RC, Kosnik EJ, and Sayers MP: A simple test of shunt function: the shuntogram. Technical note. *J Neurosurg* (1976) 44: 121-26
43. Vernet O, Farmer JP, Lambert R, and Montes JL.: Radionuclide Shuntogram: Adjunct to Manage Hydrocephalic patients. *The Journal of Nuclear Medicine* (1996) 37 : 406-10
44. McGirt J, Leveque JC, Wellons JC, et al: Cerebrospinal fluid shunt survival and etiology of failures: a seven-year institutional experience. *Pediatric Neurosurg* (2002) 36: 248-55
45. Stein CS, Guo W: Have we made progress in preventing shunt failure? A critical analysis. *Neurosurg Pediatrics* (2008) 1:40-7 Abstract [PubMed]

CAPÍTULO 11

Infección de derivaciones extra craneales

Pese a la aplicación estricta de los principios asépticos básicos y el uso de antibióticos profilácticos, la infección de LCR es uno de los riesgos más comunes y serios a enfrentar tras la implantación de derivaciones de LCR.¹⁻²⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻¹¹ Esta complicación, juega un papel importante en la morbi-mortalidad de los pacientes hidrocefálicos,^{7-12- 13-14- 15- 16} es la segunda causa de revisión de una derivación,⁵⁻⁸ y a partir de ella, pueden sobrevenir otras complicaciones como son la obstrucción, peritonitis y septicemia que aumentan la posibilidad de falla funcional de la derivación, y en consecuencia, agravan el futuro del paciente.⁷⁻⁹⁻¹⁷

La incidencia de infección puede medirse en base a la población afectada o en relación al número de procedimientos realizados que es la forma más favorecida,⁵⁻⁸⁻¹⁸

con una tasa entre 2.3 y 29%.¹⁻⁶⁻¹⁰⁻¹⁴⁻¹⁶⁻¹⁹⁻²⁰⁻²¹⁻²² En la última década, la incidencia reportada en varias series muestra una disminución en la ocurrencia de infecciones, lo que se hace evidente por las publicaciones secuenciales de una misma institución.²² La más impresionante es la informada por Choux-Genitori con un riesgo general de infección por año de 1.04% y 0.17% por procedimiento.⁵ Choksey, Kanav y Shurtleff reportan 0.57%, 1.33%, y 3.6%, respectivamente.⁴⁻⁶⁻²³ Una incidencia de 3.2%, fue el resultado de un estudio multicéntrico-multinacional para evaluar la incidencia de esta complicación, realizado por Steimbock y col.,²⁴ mientras Kesttle y col. en un programa especialmente dirigido a prevenir la ocurrencia de infecciones, lograron reducirla a 3.8%.²⁵

Múltiples factores, algunos bien establecidos, otros controversiales, predisponen a la ocurrencia de estas infecciones.

La edad del paciente ocupa el lugar más importante (< de 1 año)⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻¹⁶⁻¹⁷⁻²⁰⁻²⁶ siendo los lactantes menores los más vulnerables.⁷⁻⁹⁻¹⁰ Esa predisposición, es aún mayor en los recién nacidos y prematuros,¹⁻²⁷⁻²⁸ los cuales son afectados 2 y 3 veces más que los mayores de 6 meses de edad,⁸⁻¹⁰⁻¹⁹⁻²⁷ demostrado en un estudio de Shapiro-Bosz y col., en el que la tasa de infección en menores de 4m fue de 8.3% comparado a sólo 2.9 % en niños de mayor edad.²⁰ La edad temprana se relaciona además con una mayor virulencia y por lo tanto mayor mortalidad.¹⁶

Los factores que influyen en una mayor incidencia de infecciones en neonatos son, entre otros, una epidermis más fina, resistencia aumentada de la flora dérmica, mayor adherencia bacteriana, y frecuente asociación de otros problemas médicos.⁸⁻¹⁰⁻²⁶⁻²⁹ La inmunidad pasiva garantizada por las inmunoglobulinas maternas se reduce entre los 2 y 6 meses de edad, lo que contribuye a una mayor predisposición de lactantes a partir de esa edad, a sufrir infecciones en sentido general, y entre ellas aquella de las derivaciones.⁸⁻¹⁰⁻²⁶⁻²⁹

La condición de la piel es fundamental. Dermatitis y costras en el pericráneo pueden llevar a infección hasta en 13% versus sólo 3.80% en pacientes con piel sana.⁷⁻¹⁰⁻²⁶ Asimismo, dehiscencia de las heridas, necrosis y ulceración de la piel,

fístula a LCR, son factores post-operatorios predisponentes.¹⁻⁸⁻¹⁰⁻²⁸⁻³⁰ La presencia de infecciones fuera del SNC como otitis, vías respiratorias o tracto urinario resultaron factores importantes en algunas series.¹⁰⁻³⁰ Evitar el contacto de los elementos del sistema derivativo a la piel, al momento quirúrgico, es, en cualquier caso, esencial.

La etiología de la hidrocefalia es considerada entre los factores que predisponen. Son ejemplo los pacientes con infecciones previas como es el caso de las hidrocefalias post-meningitis o aquellos con meningococales con frecuencia infectados y acompañados de ventriculitis, así como pacientes inmuno-comprometidos. Una mayor incidencia ocurre en los pacientes que reciben radioterapia o quimioterapia para tumores, lo que definen como una consecuencia de inmunosupresión.⁷⁻⁸ Otros autores no encontraron relación de la infección a la etiología de la hidrocefalia.⁴⁻¹⁰⁻¹⁴⁻²³

El tipo de derivación también ha sido asociado a la ocurrencia de infección. Para unos, hay una mayor frecuencia en derivaciones ventriculoatriales (19-35%) que en ventriculoperitoneales, (2-20 %)⁹ otros comunican una incidencia mayor en derivaciones ventriculoperitoneales,¹⁶⁻³¹ y otros refieren que ambos tipos son comprometidos en igual medida en derivaciones iniciales o revisiones.¹⁴⁻¹⁷⁻²⁰⁻²¹⁻²³

El reemplazo total y la re-inserción del sistema después de revisión o infección, son considerados factores importantes,

siendo la infección más frecuente después de re-implantación del sistema especialmente si esa re-inserción es posterior a un episodio infeccioso,¹⁰⁻¹⁸⁻¹⁹⁻³² y de igual manera, con manipulación del catéter ventricular más que en aquella del extremo distal sea este atrial o peritoneal.¹⁰ Catéteres retenidos (Fig. 11.2) también pueden ser responsables de infecciones.³³ Algunos investigadores señalan que el tiempo transcurrido desde el último procedimiento es un factor de riesgo¹³⁻¹⁴⁻²⁹

También es considerado relevante como elemento de riesgo un tiempo operatorio prolongado (13.6% en operaciones de más de 90m y 5.2% en aquellas de menos de 30m)⁵⁻⁷⁻⁸⁻³⁴⁻³⁵ mientras otros señalan como tiempo promedio operatorio 62min sin que ello influyera en la incidencia de infección.¹⁸ Choksey considera, que con técnicas aséptica y antiséptica adecuadas, tratamiento antimicrobiano y reducción en la posibilidad de hematoma, la probabilidad de infección se reduce aun con tiempo operatorio de 45 -95m.⁴ El uso del endoscopio para la colocación del catéter derivativo, ha sido incluido entre los factores de riesgo, precisamente por prolongar el tiempo quirúrgico, entre otros detalles.¹⁹

La experiencia del cirujano, la participación de varios de ellos en el procedimiento, y el trabajo realizado por personal menos experimentado y sin supervisión, aumentan la posibilidad de infección,⁴⁻⁵⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻²²⁻³⁴⁻³⁶ aunque para otros esto no hace

diferencia, convirtiendo el argumento en controversial.²⁰⁻²³ Sin embargo, el control absoluto de esos factores, lavado preoperatorio del pelo, realizar la cirugía antes que cualquier otra para ese momento, restricción de personal en el área, evitar la manipulación de las partes del sistema o hacerlo utilizando pinzas con punta de silástico, irrigación conteniendo antibióticos, antibióticos en dosis apropiadas antes del procedimiento, y reducción del tiempo operatorio, es el protocolo con el que Choux ha logrado reducir la incidencia de infección.⁵

Se incluyen también como factores controversiales, el lugar de colocación del catéter, frontal versus occipital⁸ y la concentración de proteínas de LCR. Como un mecanismo de prevención durante el manejo de los elementos del sistema derivativo, algunos autores consideran importante el uso de doble guante.¹⁻³⁷⁻³⁸

La administración profiláctica de antibióticos es un tema ampliamente argumentado. Algunos lo consideran beneficioso,⁴⁻⁵⁻⁷⁻⁹⁻¹³⁻¹⁸⁻³⁰ no así otros.¹⁰⁻²³ Generalmente se usan aquellos que tienen amplia cobertura contra patógenos Gram-positivos, y que además tengan buena penetración del LCR. Forward sugiere utilizar antibióticos con actividad bactericida como Penicilina Semi-sintética o Vancomicina,¹³ mientras otros proponen Nafcilina y Rifampicina, con la intención de reducir la infección temprana.⁹ En todo caso, múltiples antibióticos han sido

utilizados en las diferentes instituciones: Trimetopin-Sulfa, Oxacilina, Nafcilina, Meticilina, Cefalosporinas, Vancomicina, Rifampicina, Ampicilina, Gentamicina, Cefalotina¹⁵⁻¹⁷⁻²⁰⁻³⁰⁻³⁹ y combinaciones de Penicilina-Cloranfenicol, Ampicilina-Cloranfenicol.⁴⁰

El uso profiláctico de Vancomicina, ha sido desaconsejado por el Comité de Enfermedades Infecciosas de la Academia Americana de Pediatría, y el Centro para Control y Prevención de Enfermedades (CDC) a fin de evitar el desarrollo de resistencia bacteriana,⁴¹⁻⁴² pero es de amplio uso en medios con elevada prevalencia de *Staphylococcus aureus* resistentes a la Meticilina.⁴³

Entre el 80-95% de las infecciones son tempranas, ocurriendo en los primeros 6 meses posteriores a la implantación o re-inserción del sistema derivativo⁵⁻⁷⁻⁸⁻¹¹⁻¹³⁻¹⁷⁻²⁹⁻⁴⁴ y de ellos, 60 a 70% se manifiesta en los primeros 2 meses,⁵⁻⁷⁻¹⁴⁻²⁰⁻²¹⁻²³⁻³²⁻³⁶ o aun en los primeros días.⁵⁻⁹⁻³² Las infecciones que se desarrollan en los primeros días posteriores a la colocación de la derivación, sugieren que la contaminación pudo haber tenido lugar, durante el periodo operatorio⁵⁻⁸⁻⁹⁻¹³⁻²¹⁻³¹⁻³²⁻³⁷ y la misma ha sido relacionada por algunos al tipo de microorganismo involucrado,³² opinión no compartida por otros.⁴⁵ La infección a partir de 6 meses posteriores a la implantación o revisión de una derivación, es considerada tardía.³⁻⁴⁶⁻⁴⁸

Se ha sugerido que la contaminación de una derivación ocurre por contagio direc-

to en el momento operatorio. Sin embargo, no todas las infecciones son producidas por bacterias residentes en la piel, según un estudio basado en la toma de cultivo de la piel de 413 pacientes antes de la operación, repetido posteriormente. De los 20 casos que resultaron con infección, sólo 4 mostraron el mismo organismo en el cultivo pre-operatorio de la piel y en aquel de los casos infectados.²⁰ Un resultado afín fue reportado por Thompson y col.⁴⁵

El criterio tampoco aplica a los casos de infección tardía, en los que la misma surge por diseminación desde puntos distantes por vía hematogena, o desde tejidos contiguos infectados o bien por exposición del sistema.⁷⁻⁸ Brook y col. han indicado que las bacterias pueden viajar en una forma retrograda hasta alcanzar los ventrículos o el espacio subaracnoideo, lo que ha sido confirmado clínicamente.⁴⁶

En la mayoría de los casos, según varios informes, la infección es producida por organismos de baja virulencia que habitan en la piel en condiciones normales.⁷⁻²⁰⁻⁴⁴ El *Staphylococcus epidermidis* ha sido el organismo predominantemente responsable (>del 40%)⁶⁻¹⁰⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁶⁻¹⁷⁻²⁰⁻²¹⁻²³⁻²⁶⁻³¹⁻³²⁻⁴⁸⁻⁴⁹⁻⁵⁰ seguido por el *Staphylococcus aureus*.¹⁰⁻¹³⁻²¹⁻²⁶⁻³¹ Las infecciones por bacterias Gram-negativas: *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis*, *Pseudomonas aureginosa*, *Klebsiella spp*, *Morganella morgani*, *Enterobacter cloacae*, *Hemophilus influenzae* y la *Burkholderia cepacia* siguen en frecuencia sobre todo en lactantes,⁷⁻¹⁰⁻¹⁷⁻³¹ y se asocian a gran mor-

bilidad y una mortalidad reportada de hasta 80%.

Otros organismos que han sido encontrados en infecciones de derivaciones, son los *difteroides anaeróbicos* (*Propionibacterium*)²⁰⁻⁴⁴⁻⁴⁷⁻⁵¹ Estas especies, aparecen generalmente en infecciones crónicas,¹³⁻²¹⁻⁵¹ y han sido encontrados en asociación con *Staphylococcus epidermidis* en pacientes tanto sintomáticos como asintomáticos. Everett y col. reportan 1.4% de casos infectados con este organismo, y consideran que la parquedad con que aparecen en la literatura informes sobre estos casos, se debe a que no se realizan cultivos rutinarios en thioglicolato o anaeróticamente, o no se mantienen por el tiempo mínimo necesario de 14 días, o bien el organismo no se reconoce como causante de infección del sistema nervioso central.⁴⁴

Infecciones por *Cándida*, generalmente adquiridas por contaminación o diseminación hematogena, son oportunistas en pacientes con enfermedades graves, o que hayan recibido antibióticos recientes o se les haya colocado catéter IV o vesical, o bien aquellos con historia de candidiasis coincidente y prematuridad.⁵²

En todo caso de infección después de una derivación, sobre todo cuando la evolución es tórpida, es necesario pensar en organismos no habituales y en cepas nosocomiales, comunes en relación a catéteres implantados.⁵³ En caso de aislarse una flora mixta, se debe descartar perforación intestinal.⁴⁶

Organismos resistentes a los antibióticos pueden aparecer con facilidad en recién nacidos prematuros con estadía hospitalaria prolongada, dada su condición inmunológica y el uso previo de antimicrobianos.

La infección puede ser interna, es decir, en el interior del sistema mismo, o externa, con afectación de los tejidos circundantes. Sin embargo, aunque puedan impresionar como aisladas entre sí al inicio del proceso, ambas terminan confluyendo.⁷

La forma en que se manifiesta la infección de una derivación, guarda relación a su localización, la virulencia del organismo causal y la edad del paciente.⁹⁻²¹ Puede haber infección de la herida o del sistema mismo, abscesos a lo largo del túnel derivativo, meningitis o sepsis, y nefritis por derivación. Las infecciones externas son más evidentes, porque producen inflamación en la piel y tejidos adyacentes a la herida, al reservorio o al catéter.

Clínicamente, el signo inicial y más frecuente es la disfunción valvular que puede ocurrir hasta en un 80 a 100% de los casos, sobre todo en derivaciones ventrículo-peritoneales, a consecuencia de bloqueo del lumen por detritus inflamatorio o acumulación bacteriana, o bien por cambios inflamatorios en el punto de desagüe de la derivación.⁷⁻¹⁶⁻²¹⁻³²⁻⁴⁴ Aunque los síntomas pueden ser agudos, es más común una evolución crónica e insidiosa con fiebre, vómitos, náusea, irritabilidad y somnolencia,⁷⁻¹⁷⁻³¹⁻⁴⁴ pero en un gran nú-

mero de casos, el examen neurológico es negativo.⁷⁻¹⁶⁻³² Los recién nacidos, se tornan irritables, rechazan la alimentación y muestran cambios en el patrón del sueño.⁸ Niños mayores, pueden referir molestias abdominales, fiebre y malestar general.⁹

En derivaciones ventrículo-atriales, la infección puede manifestarse como sepsis aguda, sub-aguda o sub-clínica.⁹ Fiebre es el signo inicial más común.⁹⁻¹³⁻¹⁶ La bacteriemia es más frecuente en derivaciones VA (95%) que en derivaciones VP (0.25%).⁹⁻¹⁶⁻¹⁷⁻²¹

Síntomas abdominales como dolor, náuseas, vómitos y distensión, son comunes en infecciones de derivaciones ventrículo-peritoneales, siendo la enfermedad más severa en infecciones a patógenos Gram-negativos.²²⁻⁵⁴ Cuando hay perforación intestinal, el cuadro suele ser aparatoso, con manifestaciones agudas de toxicidad, fiebre, distensión y dolor abdominal, así como también signos meníngeos. La mortalidad de estos casos es elevada (10–20 %) y según se ha reportado, un 30% de los pacientes que sobreviven, presentan daño residual permanente del sistema nervioso central.⁹

Meningitis y ventriculitis son las formas peores de infección dejando al paciente con gran compromiso intelectual.⁹⁻²³

En un paciente derivado, manifestaciones vagas e insidiosas, poco después de una derivación o revisión deben despertar la sospecha de una infección por lo que se deben dirigir las investigaciones para des-

cartar o confirmar ese diagnóstico. Varias pruebas de laboratorio pueden ser realizadas. No obstante, es la prueba bacteriológica con demostración del patógeno mediante cultivo de LCR, la que verifica el diagnóstico.⁷⁻⁸⁻⁹

Una leucocitosis superior a $100/\text{mm}^3$ en el LCR con porcentaje de neutrófilos >15 , es más consecuencia de infección por lo que ayuda establecer una diferencia entre disfunción valvular por infección o por obstrucción mecánica.⁹⁻⁵⁵ Para Tung una pleocitosis polimorfonuclear y eosinofilia mayor de 7% es indicativa de colonización de la derivación,⁵⁶ pero se debe tener presente que una eosinofilia persistente con cultivo negativo, puede ocurrir como reacción al material del sistema.

Para algunos investigadores, elevación de las proteínas, glucosa baja ($<40\text{mg/dl}$) y eosinofilia en LCR, pueden presentarse tanto en infección como en disfunción aséptica, (y hasta pueden ser normales) por lo que no son de gran valor para el diagnóstico de infección.¹⁰⁻¹³⁻²⁰⁻³² Renier afirma que los valores de glucosa reflejan más la edad del paciente (lactantes $<$ de 6 meses) que la posibilidad de infección,¹⁰ contrario a lo expresado por Stamos quien apunta que hipoglucoorraquia predice infección activa con cultivos positivos.³¹ Elevación de las proteínas y glucosa baja no son de gran ayuda, ya que ello puede ocurrir también en casos de disfunción sin infección.⁹

La elevación de la Proteína C Reactiva (PCR) en suero con niveles mayores de

7mg/l es considerada como indicativa de infección, mientras que valores normales podrían ser indicadores de terapia antibiótica exitosa.⁵⁵⁻⁵⁷ La reacción de la cadena de la polimerasa (PCR) realizada en LCR, resulta más sensible para detección de infección (40%) que el cultivo y es, además, un análisis más rápido.¹²

Los resultados sobre la tinción de Gram son muy variables. Para unos es positiva entre 70-90%.⁸ Otros informan positividad en solo 36%. y 48%.³¹⁻³² La ausencia de gérmenes, sin embargo, no descarta infección, ya que en un porcentaje importante, esas muestras pueden resultar en un cultivo positivo más adelante.¹¹

Para el cultivo, el LCR debe obtenerse por punción del reservorio del sistema derivativo que puede mostrar el organismo causal en el 80 a 95 % de los casos.⁷⁻²¹⁻⁵¹ El LCR obtenido por punción lumbar es positivo sólo en alrededor del 20 % de los casos.⁷⁻²¹⁻³²⁻⁵¹ A fin de evitar daño del sistema, o bien correr el riesgo de una nueva contaminación, la toma de la muestra debe ser realizada por personal entrenado a tales fines, con una aguja # 22 -25. Algunos sugieren utilizar agujas de mariposa de diámetro similar, pero la autora no favorece su uso, ya que permiten mayor movilización de la aguja una vez puncionado el reservorio y con ello contribuir de manera más fácil a daño del mismo. Algunos sistemas como es el caso de las válvulas neonatales tienen un reservorio muy pequeño y “débiles” puntos de fijación a

un periosteo por demás escaso, por lo que se debe tener especial cuidado a la hora de puncionar ya que puede resultar en una indeseada movilización, y la posibilidad de facilitar una migración. Si el paciente ha estado en antibióticos, estos deben ser suspendidos unas 72 horas previas a la toma de la muestra. En nuestro medio, hay que señalar, que muchos de nuestros pacientes reciben tratamiento antibiótico al interpretar que los síntomas tienen otro origen, por lo que con frecuencia, el cultivo resulta una prueba infructuosa.

Si hay ablación de la derivación, se debe hacer cultivo de los componentes removidos, ya que puede haber colonización aún con cultivo negativo de LCR.¹³⁻¹⁶⁻⁵⁸ En caso de derivación ventriculoatrial se tomará también hemocultivo, y, si la infección es extracraneal, se hará cultivo del área afectada.

En relación al cultivo, Odio-Macraken y col. recomiendan incubar la muestra de LCR por un mínimo de 10 días.³² Un cultivo negativo de LCR no debe descartar la posibilidad de una infección, ya que el cultivo de las partes removidas del sistema puede resultar positivo.¹⁶ Los cultivos anaeróbicos deben mantenerse por 7-14 días, lo que es aconsejable a fin de descartar bacterias de crecimiento lento como el *Propionibacterium acnes*.⁷⁻³²⁻³⁷⁻⁴⁴ En ocasiones, es necesario hacer varios cultivos para confirmar el microorganismo.

Los estudios neuro-radiológicos no contribuyen de manera directa o específica

al diagnóstico de infección. Una radiografía simple muestra la posición del sistema derivativo. La Tomografía Axial Computarizada (TAC) es de interés para evaluar la posibilidad de colecciones subdurales tipo empiema, o absceso intracerebral. Para descartar patología pulmonar concomitante se debe realizar una radiografía de tórax y puede ser necesaria una sonografía abdominal para asegurar que no haya colección como es el caso de ascitis o pseudoquiste peritoneal.

Los niños hidrocefálicos derivados, pueden padecer enfermedades infecciosas fuera del SNC, por lo que se deben descartar esas posibilidades, antes de puncionar el reservorio de la derivación. Según nuestra experiencia, muchos niños sufren otitis, infecciones respiratorias con neumonía, especialmente lactantes jóvenes mantenidos en decúbito prolongado, en ocasiones relacionadas a bronco-aspiración durante la alimentación o un episodio de vomito, y aquellos con meningococales que sufren infecciones urinarias repetitivas.

Dos actividades patológicas concurren e influyen para que el tratamiento antibiótico tanto por vía oral como por vía sistémica no sea del todo exitoso. Se trata de la formación del "biofilm" (descrito por primera vez por Leeuwenhoek en 1884) y el "limo".

Una vez implantada la derivación, el material se cubre con una película de glicoproteínas receptora de organismos,

la cual proviene del suero y de las proteínas. Las células de los tejidos del huésped actúan a fin de proteger el material de la derivación. Si logran adherirse a su superficie, la posibilidad de adherencia bacteriana se reduce. Si por efecto de la proximidad física e interacciones químicas, sucede lo contrario, es decir, se produce en primer lugar una adherencia bacteriana, el resultado eventual es, la formación de un compuesto de células bacterianas en una capa de macromoléculas, y exopolímeros, denominada "biofilm" (biopelícula) capaz de producir colonización de la derivación, al tiempo que dificulta la penetración antibiótica.⁸⁻¹¹⁻⁵⁹⁻⁶⁰ Fragmentos del biofilm pueden desprenderse del colonizado sobre dispositivos médicos, y circular en los líquidos corporales con toda la resistencia característica de la comunidad que les dio origen.⁶⁰ La producción de la biopelícula, es un atributo de virulencia importante en la patogénesis de infecciones relacionadas a equipos médicos implantados.⁵⁴

La segunda actividad patológica, es la formación del "limo" ("slime" en la lengua anglosajona) consistente en la formación del "exopolysacarido gycocalyx" (mucopolisacárido glicocálice) por parte del *Staphylococcus epidermidis*, el organismo con mayor capacidad de producir tanto limo como biofilm. Si se logra reducir esa capacidad de formación del limo, aumentaría la penetración de los antibióticos, mejorando su eficacia en el tratamiento de las infecciones.⁸

Un estudio con microscopio electrónico de catéteres removidos a pacientes infectados con *Staphylococcus epidermidis*, *aureus* y *Klebsiella*, realizado por Guevara y col.⁶¹ reveló numerosas células bacterianas y micro colonias de leucocitos y eritrocitos adheridos a la pared interna de los catéteres, así como también la existencia de irregularidades en el tubo como fisuras, rugosidades y agujeros, evidencia de que los catéteres sufren, con el tiempo, alteraciones físicas que facilitan la adherencia de patógenos bacterianos que contribuyen a la persistencia y recurrencia de la infección.

El manejo de las complicaciones infecciosas de las derivaciones, incluye entonces dos aspectos de gran importancia: el abordaje hacia la prevención y tratamiento y la eliminación del “biofilm”.

No existe un patrón consensuado único o regla fija de tratamiento para las infecciones de derivaciones ventriculares. En todos los casos, lo más importante es prevenir la contaminación evitando o tratando de salvaguardar las causas de riesgo. El éxito del tratamiento depende de varios factores: la localización de la infección, la virulencia del patógeno responsable, su cronicidad y la dependencia que de la derivación, tenga el huésped.⁷⁻¹³ En opinión de la autora, el manejo de cada caso debe ser individualizado y la terapia implementada en base a la condición del paciente, y la severidad del cuadro infeccioso, una vez identificado el patógeno.

Dos maneras básicas de tratamiento se han usado: el manejo médico con antibióticos sistémicos y el quirúrgico con múltiples variables y en combinación con antibióticos administrados por diversas vías. Los antibióticos por vía sistémica no siempre permiten alcanzar la concentración mínima inhibitoria (CMI) o bien no se logra con la rapidez deseada, por lo que se ha incorporado su administración intraventricular sobre todo en infecciones persistentes.¹⁴⁻¹⁵⁻⁶² Pese a que muchos investigadores han utilizado los antibióticos entre 7 a 45 días,⁸⁻¹⁷⁻⁶² lo más frecuentemente recomendado es su uso por 3 a 21 días, en dosis por peso corporal, similares a las utilizadas para meningitis.⁷⁻⁶³

Brown y Col. publicaron en 2006, haber obtenido un 84% de cura en seguimiento entre 6 y 88 meses, con el manejo conservador (sin remoción de la derivación) de infecciones por *Staphylococcus* coagulasa-negativo mediante la administración sistémica de Vancomicina y Rifampicina en dosis de 20mg/Kg dividida en 2 dosis por día, (máximo 600mg/día) y Vancomicina y Rifampicina intraventricular para obtener una concentración de 50mg/L y 80mg/L respectivamente, basadas en el volumen de LCR, y administradas por un catéter diferente a aquel de la derivación.⁶²

Recientemente se ha propuesto el uso de Linezolid, una Oxazolidinone (nombre comercial Zyvox) para infecciones por *Staphylococcus* y *Enterococcus*, por su pene-

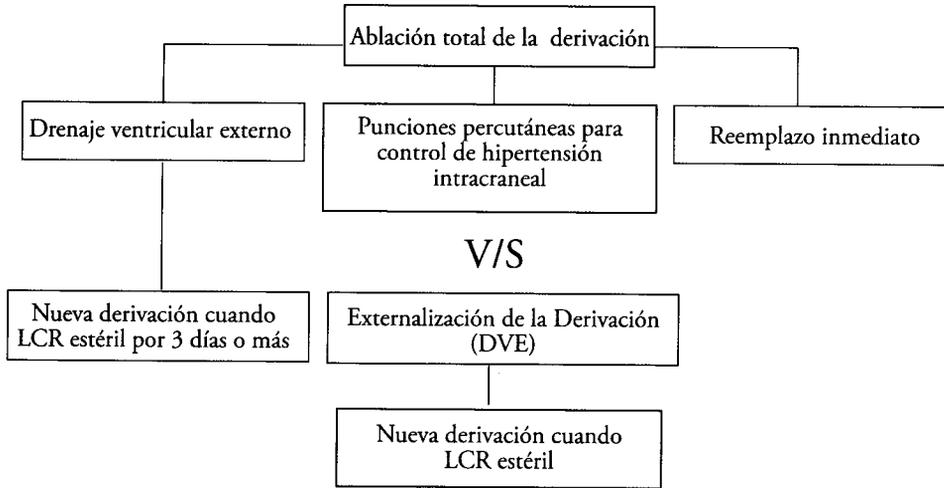


Fig. 11.1 Algoritmo para tratamiento quirúrgico de infección de derivaciones de LCR

tración rápida en LCR, aunque el número de casos informados es aun limitado.⁶³

El método que ha demostrado ser más eficaz y alcanzado un porcentaje de curación de hasta 95%, es el que incluye remoción total del sistema derivativo, acompañado de derivación ventricular externa o externalización del sistema derivativo, y nueva derivación después que el LCR sea confirmado estéril en cultivos realizados en 3 días consecutivos,¹³⁻¹⁶⁻²²⁻³¹⁻⁴⁸⁻⁵⁰⁻⁶⁴ Otros informan buenos resultados con tratamiento médico con derivación in situ,⁶² o bien con externalización y re-inserción posterior del sistema.³⁹ Fig. 11.1

Una encuesta realizada por Whitehead y Kestle⁶⁵ entre los miembros de la Sociedad Americana de Neurocirujanos Pediátricos, mostro que la mayoría retira la derivación y coloca drenaje ventricu-

lar externo (DVE) para infección por *Staphilococcus epidermidis, aureus* y bacterias Gram-negativas. La segunda forma más frecuente es la externalización del sistema.

La re-infección tiene una incidencia elevada (19.6% y 26 %) como reportado por Kulkarni y Kestle, pero, según un estudio piloto multicéntrico realizado para evaluar estrategias de tratamiento, esa tasa de re-infección, no esta relacionada a la duración del tratamiento.⁴⁸⁻⁴⁹

En experiencia de la autora, la externalización del sistema derivativo y la aplicación de drenaje ventricular externo constituyen riesgos de re-infección o de infección por nuevos micro-organismos, lo que debe tenerse en cuenta, sobre todo en relación al medio en el cual el paciente está siendo manejado.

En ocasiones, la calcificación del catéter los hace fragmentarse, o la calcificación de los tejidos a su alrededor, los fija, haciendo difícil y hasta imposible su remoción, por lo que pueden quedar atascados. (Fig. 11.2) Esos catéteres retenidos también pueden servir como nido para infecciones recurrentes.



Fig. 11.2 Catéter adherido y retenido por calcificación del túnel a su alrededor

Los catéteres impregnados con antibióticos (AIS) son una esperanza para la reducción de las infecciones de las derivaciones de LCR,⁶⁵⁻⁶⁶⁻⁶⁷⁻⁶⁸⁻⁶⁹ habiéndose demostrado que las bacterias pueden ser eliminadas en 48 a 52 horas.⁷⁰ La aplicación de estos catéteres, según el estudio de Aryan y Colpor, ha demostrado reducción en la tasa de infección tanto temprana como tardía, así como adecuada tolerancia con seguimiento a 19 meses.² Estudios comparativos, señalan una reducción de infección con el uso de sistemas impregnados (1.4%) y aquellos sin antibióticos (12%).⁷¹ Eymann informa una reducción de 72% en la tasa de infección en niños derivados con estos catéteres.⁷²

La duración de la actividad antimicrobiana in vivo de estos catéteres, fue evaluada en un estudio de 25 catéteres con antibióticos, tras su remoción por causas no infecciosas, comprobando actividad significativa (23-85%) a 3 meses desde la implantación; y se observó que la pérdida de la actividad antimicrobiana es más rápida en derivaciones VP que en VA.⁷³

La impregnación antibiótica de los catéteres, según lo expuesto, impresiona ser un instrumento prometedor en el control de las infecciones de las derivaciones de LCR, pero, se teme por la posibilidad de otros problemas como obstrucción, irritación de la corteza adyacente al catéter, respuesta inmune del paciente al agente antimicrobiano o reacción de carácter alérgica, y la desaparición del efecto antimicrobiano antes del período en el que las infecciones con más propensas a ocurrir.⁷³

Por otra parte su elevado costo, podría limitar su uso. Sin embargo, si se compara al gasto que implica el manejo de las complicaciones por infección, su costo-eficacia debe ser considerada.⁶⁶⁻⁷⁴⁻⁷⁵

El salicilato de sodio, se ha encontrado eficaz en la inhibición de la adherencia y crecimiento bacterianos, así como de la producción del biofilm por parte del *staphylococcus epidermidis*. In vitro, refuerza la actividad de la Amikacina, y aumenta la acción sinérgica del Imipenem-Amikacina en el tratamiento de infecciones animales producidas por *Klebsilla*.⁵³ Hasta donde conocemos, estos beneficios no han

sido todavía estudiados en las infecciones de derivaciones de LCR.

Evitar las infecciones de la derivación continua siendo un desafío. Por ello, es necesario perseverar con austeridad en la aplicación de las medidas que pudieran contribuir a prevenirlas, ya que comprometen, con una mortalidad de hasta 33%, el medio terapéutico de mayor uso en el manejo de la hidrocefalia.

Referencias:

1. Abhaya V, Kulkarni MD, Drake JM, et al: Cerebrospinal fluid shunts infection: a prospective study of risk factors. *J Neurosurg* (2001) 94: 195-201
2. Aryan HE, Meltzer HS, Park MS, Bennett RL, Jandial R, Levy ML: Initial experience with antibiotic-impregnated catheters for shunting of cerebrospinal fluid in children. *Child's Nerv Syst* (2004) 21:56-61
3. Baird C, O'Connor D, Pitman T: Late shunt infections. *Pediatric Neurosurgery* (1999) 32:269-273 Abstract [PubMed]
4. Choksey MS, and Malik IA: Zero tolerance to shunt infections: Can it be achieved? *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* (2004) 75: 87-91
5. Choux M, Genitori L, Lang D, and Lena G: Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg* (1992) 77: 875-80
6. Kanev PM and Sheehan JM: Reflections on shunt infections. *Pediatr Neurosurgery* (2003) 39:285-290 Abstract [PubMed]
7. Klein DM: Shunt infections. Chapter 10 In: RM Scott (Ed): *Concepts in Neurosurgery*. Vol 3 Williams & Wilkins. (1990) PP 87-97
8. Moores LE, and Ellenbogen RG: Cerebrospinal fluid shunt infections. Chapter 10 In: *Infections in Neurosurgery*. Walter A Hall and Ian E McCutcheon (Ed) AANS Publication Committee (2000) PP 141-153
9. Odio C, y Huertas E: (2006) Infecciones del liquido cefalorraquideo en pacientes con derivaciones ventrículo-peritoneales. *Acta Pediatr. Costarric* . [online] (2001) 15 No 1 16-23.
10. Renier D, Lacombe J, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C, and Hirsch JF: Factors causing acute shunt infection. Computer analysis of 1174 operations. *J Neurosurg* (1984) 61:1072-78
11. Ronan A, Hogg GG, and Klug GL: Cerebrospinal fluid shunt infections in children. *Pediatr Infect Dis J* (1995) 14:782-6
12. Banks JJ, Bharara S, Tubbs RS, et al: Polymerase chain reaction for the rapid detection of cerebrospinal fluid shunt or ventriculostomy infections. *Neurosurgery* (2005) 52:1237-43
13. Forward KR, Fewer HD, and Stiven HG: Cerebrospinal fluid shunt infections. A review of 35 infections in 32 patients. *J Neurosurg* (1983) 59:389-394
14. Keucher TR, Mealey J Jr: Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* (1979) 50:179-86
15. Wald SL, and McLaurin RL: Cerebrospinal fluid antibiotic levels during treatment of shunt infections. *J Neurosurg* (1980) 52:41-46
16. Walters BC, Hoffman HJ, Hendrick EB, and Humphreys RP: Cerebrospinal fluid shunt infection. Influences on initial management and subsequent outcome. *J Neurosurg* (1984) 60:1014

17. Frame PT, and McLaurin RL: Treatment of CSF shunt infections with intrashunt plus oral antibiotic therapy. *J Neurosurg* (1984) 60:354-360\
18. Griebel R, Khan M, and Tan L: CSF shunt complications: an analysis of contributory factors. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:77-80
McGirt MJ, Zaas A, Fuchs HE: Risk factors for pediatric ventriculoperitoneal shunt infection as predictors of infectious pathogens. *Clinical Infectious Diseases* (2003) 36:858-62
19. Shapiro S, Bosz J, Kleiman M, Kalsbeck J, and Mealey J: Origin of organisms infecting ventricular shunts. *Neurosurgery* (1988) 22:868-72
20. Schoenbaum SC, Gardner P, Shillito J: Infections of cerebrospinal fluid shunts: epidemiology, clinical manifestations, and therapy. *J Infect Dis* (1975) 131 (5): 543-52
21. Yogev R: Cerebrospinal fluid shunt infections: a personal view. *Pediatr Infect Dis J* (1985) 4:113-118
22. Shurtleff DB, Stuntz JT, Hayden PW: Experience with 1201 cerebrospinal fluid shunt procedures. *Pediatr Neurosci.* (1985-1986) 12 (1): 49-57
23. Steinbock P, Milner R, Agrawal D, et al: A multicenter multinational registry for assessing ventriculoperitoneal shunt infection for hydrocephalus. *Neurosurgery* (2010) 67:1303-10
24. Kesttle JR, Hoffman HJ, Salonink D, et al.: A concerted effort to prevent shunt infection. *Child's Nerv Syst* (1993) 9:163-5
25. Pople IK, Bayston R, Hayward RD: Infection of cerebrospinal fluid shunt in infants: a study of etiological factors. *J Neurosurg* (1992) 77:29-36
26. James HE, Walsh JW, Wilson et al: Ventriculoperitoneal shunts in high risk newborns weighing under 2000 grams: a clinical report. *Neurosurgery* (1984) 15:198-202
27. Kulkarni AV, Drake JM, Lamberti-Pascualli M.: Cerebrospinal fluid shunt infection: a prospective study of risk factors. *J Neurosurg* (2001) 94:1019-20
28. Piatt JH Jr, Carlson CV: A search for determinants for cerebrospinal fluid shunt survival: retrospective analysis of a 14 year institutional experience. *Ped Neurosurg* (1993) 19:233-42
29. Venes JL: Control of shunt infection. Report of 150 consecutive cases. *J Neurosurg* (1976) 45: 311-14
30. Stamos JK, Kaufman BA, Yogev R: Ventriculoperitoneal shunt infections with Gram-Negative Bacteria. *Neurosurgery* (1993) 33:858-862
31. Odio C, McCracken GH Jr, Nelson JD: CSF shunt infections in pediatrics. A seven-year experience. *Am J Dis Child* (1984) 138 (12):1103-8
32. Shingadia D, Grant J, Bendet M, et al.: Multiple recurrent Gram-negative cerebrospinal fluid shunt infections associated with a retained ventricular foreign body . *Neurosurgery* (1999) 31:155-8
33. Choux M, Lena G, Genitori L et al: Shunt implantation: toward zero infection. *Child's Nerv Syst* (1988) 4:181
34. Kontny V, Höfling B, Gutjahr P, et al: CSF shunt infections in children. *Infection* (1993) 21: 89-92
35. Cochrane DD and Kestle JRW: The influence of surgical operative experience on the duration of first ventriculoperitoneal shunt function and infection. *Pediatr Neurosurgery* (2003) 38:295-301 Abstract [PubMed]
36. Campbell JW Jr. Shunt infections. Chapter 71 in: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. A. Leland Albright, Ian F,

- Pollack, P. David Adelson (eds.) Thieme. New York. Stuttgart. (2008) PP 1141-47
37. Tulipan N and Cleves MA: Effect of intraoperative double-gloving strategy on the incidence of cerebrospinal fluid shunt infection. *J Neurosurg* (2006) 104 (suppl):5-8
 38. McLaurin RL, Frame PT: Treatment of Infections of cerebrospinal fluid shunts. *Rev Infect Dis.* (1987) 9(3): 595-603
 39. Fermin S: Combinación antibiótica en la profilaxis de derivaciones de liquido cefalorraquídeo. (Data no publicada)
 40. American Academy of Pediatrics: Emerging infectious diseases. In: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA eds. *Red Book: Report of the Committee on Infectious Diseases.* 27th ed. Elk Grove Village, IL. (2006) Pages 740-41
 41. Shah SS, Sinkowitz-Cochran R L, Keyserling HL, Jarvis, WR: Vancomycin use in pediatric neurosurgery patients. *Am J Infect Control* (1999)27:482-7
 42. Tacconelli E, Cataldo M.A, Albanese et al.: Vancomycin versus cefazolin prophylaxis for cerebrospinal shunt placement in a hospital with a high prevalence of meticillin-resistant *Staphylococcus aureus* *Journal of Hospital Infection* (2008) 69 (4): 337-344
 43. Everett ED, Eickhoff TC, and Simon RH: (1976) Cerebrospinal fluid shunt infections with anaerobic diptheroids (Propionibacterium species) *J Neurosurg* 44:580-84
 44. Thompson DN, Hartley JC, Hayward RD: Shunt infection: Is there a near miss scenario? *J Neurosurg* (2007) 106 (1suppl): 15-9 Abstract
 45. Brook I, Johnson N, Overturf GD, and Wilkins J: Mixed bacterial meningitis: A complication of ventriculo - and lumboperitoneal shunts. *J Neurosurg* (1977) 47:961-64
 46. Schiff SJ, Oakes WJ: (1989) Delayed cerebrospinal fluid shunt infection in children. *Pediatr Neurosci.* 15 (3): 131-135
 47. Kestle JR, Garton HJ, Whitehead WE, Drake JM: Management of shunt infections: a multicenter pilot study. *J Neurosurg* (2006) 105 (suppl): 177-81 Abstract [PubMed]
 48. Kulkarni AV, Rabin D, Lamberti-Pascualli M, Drake JM: Repeat cerebrospinal fluid shunt infection in children. *Pediatr Neurosurg* (2001) 35:66-71
 49. Morissette J, Gourdeau M, Francoeur J: CSF shunt infections: a fifteen-year experience with emphasis on management and outcome. *Can J Neurol Sci.* (1993) 20:118-22
 50. Noetzel MJ and Baker RP: Shunt fluid examination: risks and benefits in the evaluation of shunt malfunction and infection. *J Neurosurg* (1984) 61:328-332
 51. Shapiro S, Javed T, Mealey J Jr: Candida Albicans shunt infection. *Pediatr Neurosci.* (1989) 15:125-30
 52. Polonio RE, Mermel LA, Paquette GE, Sperry JF: Eradication of biofilm-forming *Staphylococcus epidermidis* (RP62A) by a combination of sodium salicylate and vancomycin. *Antimicrobial Agents and Chemotherapy* (2001) 45 (11):3262-66
 53. Diaz-Mitoma F, Harding GR, Hoban DJ, et al: Clinical significance of a test for slime production in ventriculoperitoneal shunt infections caused by coagulase-negative staphylococci, *J Infect Dis* (1987) 156:555-60
 54. Lan CC, Wong TT, Chen SJ, Liang ML, Tang RB: Early diagnosis of ventriculoperitoneal shunt infections and malfunctions in children with hydrocephalus. *J Microbiol Immunol Infect* (2003) 36 (1): 47-50

55. Tung H, Raffel C, McComb JG: Ventricular cerebrospinal fluid eosinophilia in children with ventriculoperitoneal shunts. *J Neurosurg* (1991) 75:541-44
56. Schumann MU et al: The value of C-Reactive protein in the management of shunt infections. *J Neurosurg* (2005) 103 (3 Suppl) 223-230 Abstract [PubMed]
57. Fokes EC Jr: Occult infections of ventriculoatrial shunts. *J Neurosurg* (1970) 33:517-23.
58. Costerton, JW, Cheng KJ, Geesey G., et al: Bacterial biofilms in nature and disease. *Annu. Rev. Microbiol.* (1987) 41:435-464
59. Donlan RM. and Costerton JW: Biofilms: Survival Mechanisms of Clinically Relevant Microorganisms *Clin Microbiol Rev.* (2002) 15(2): 167–193
60. Guevara JA, Zuccaro G, Trevisan A, and Denoya CD: Bacterial adhesion to cerebrospinal fluid shunts. *J Neurosurg* (1987) 67:430-445
61. Brown EM, Edwards RI and Pople IK: Conservative management of patients with cerebrospinal fluid shunt infections. *Neurosurgery* (2006) 58:657-65
62. Garazzino S, Tovo PA: Clinical experience with Linezolid in infants and children. *J Antimicrob Chemother* (2011) 66 Suppl 4: 23–41
63. James HE, Walsh JW, Wilson et al: Prospective randomized study of therapy of cerebrospinal fluid shunt infection. *Neurosurgery* (1980) 7: 459-63
64. Whitehead WE, Kestle JR.: The treatment of cerebrospinal fluid shunt infections: results from a practice survey of the American Society of Pediatric Neurosurgeons. *Pediatr Neurosurg.* (2001) 35(4):205-10
65. Hampl JA, Weitzel A, Bonk C, Kohnen W, Roesner D, Jansen B.: Rifampin-impregnated silicone catheters: a potential tool for prevention and treatment of CSF shunt infections. *Infection* (2003) 31 (2): 109-11
66. Parker SL, Farber H, Adogwa O, Rigamonti D, McGirt MJ: Comparison of Hospital Cost and Resource Use Associated With Antibiotic-Impregnated Versus Standard Shunt Catheters. Chapter 16 *Clinical Neurosurgery* (2011) Vol 58: 122-25
67. Richards H, Seeley H, Pickard John: Do antibiotic-impregnated shunt catheters reduce shunt infection? Data from the UK Shunt Registry. *Cerebrospinal Fluid Res.* (2006) 3(Suppl 1): S55.
68. Richards HK, Seeley HM, Pickard JD. Efficacy of antibiotic-impregnated shunt catheters in reducing shunt infection: data from the United Kingdom Shunt Registry. *J Neurosurg Pediatr* (2009) 4(4):389-393.
69. Bayston R, Ashraf W, Bhundia C: mode of action of an antimicrobial biomaterial for use in hydrocephalus shunts. *The British Society for antimicrobial chemotherapy* (2004) 53:778-82
70. Sciubba DM, Start RM, McGit MJ, et al: Effect of antibiotic-impregnated shunt catheters in decreasing the incidence of shunt infections in the treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg* (2005) 103 (2 suppl) 131-6 Abstract [PubMed]
71. Eymann R, Chehab S, Strowitzki M, Steudel WI, Kiefer M: . Clinical and economic consequences of antibiotic-impregnated cerebrospinal fluid shunt catheters. *J Neurosurg Pediatr.* (2008) 1(6):444-450.
72. Pattavilakom A, Kotasnas D, Korman T, et al.: Duration of in vivo antimicrobial activity of antibiotic-impregnated cerebrospinal fluid catheters. *Neurosurgery* (2006) 58:930-5

73. Pathwardhan RV, Nanda A: Implanted ventricular shunts in the United States: the billion-dollar-a-year cost of hydrocephalus treatment. *Neurosurgery*. (2005)56(1):139-144.
74. Sciubba DM, Lin LM, Woodworth GF, McGirt MJ, Carson B, Jallo GI.: Factors

contributing to the medical costs of cerebrospinal fluid shunt infection treatment in pediatric patients with standard shunt components compared with those in patients with antibiotic impregnated components. *Neurosurg Focus*. (2007) 22(4):E9.

CAPÍTULO 12

Sobre drenaje – Síndrome del ventrículo hendido

Según varios reportes, 50% o más de los pacientes que fueron derivados en el primer año de vida pueden desarrollar ventrículos pequeños o subnormales,¹⁻²⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁶ (Fig. 12.1 A) lo que no debe ser de preocupación, porque la mayoría de esos niños son normales.²⁻³ Es usual que los ventrículos se dilaten cuando la derivación se torna disfuncional.³⁻⁶

Un escenario diferente es la presencia de ventrículos pequeños a consecuencia del fenómeno de hiper-drenaje o sobre-drenaje de las derivaciones, condición particular, y difícil de explicar,¹⁻²⁻⁷ que ha sido reportada con una incidencia de 10-17%⁸⁻⁹ y considerada como una forma de malfuncionamiento de la derivación, al interpretarse que los ventrículos colapsados bloquean el catéter ventricular,⁴⁻¹⁰ causando fallo de la derivación hasta en un 40%

de los casos,¹¹ pero a pesar de ello, no se produce dilatación ventricular.

Múltiples mecanismos fisiopatológicos han sido alegados como causantes del síndrome de hiperdrenaje, pero ninguno, ha sido demostrado científicamente, ni aceptado como definitivo. Entre ellos:

- Aumento de la presión hidrostática en relación a la longitud del catéter distal, la cual aumenta cuando el paciente se sienta o se pone de pie.¹⁰⁻¹²
- Acción de succión o sifón sobre el extremo distal del catéter por la cavidad que lo contiene, sobre todo en pacientes con alteración del transporte y absorción del LCR.¹³ Este efecto ha sido relacionado a la acción de la gravedad, sin importar el tipo de hidrocefalia tratada.

- Incapacidad de la válvula para regular de manera adecuada el flujo de LCR y la presión intraventricular.⁴⁻¹⁴⁻¹⁵

Czosnyka y col. en evaluación in vitro realizada a 10 tipos diferentes de válvulas a propósito del sobredrenaje vinculado a la posición del cuerpo, demostraron que la mayoría de ellas aumenta de manera significativa la presión negativa intracraneal cuando el cuerpo está en posición vertical.¹⁵ Aschoff y col. presentaron hallazgos similares en evaluación de laboratorio de 13 modelos de válvulas, las cuales mostraron un flujo relativamente fisiológico en la posición vertical, pero al mismo tiempo, se apreció que pueden tener un flujo insuficiente.¹⁴ Por otra parte, ha sido apuntado que aunque el catéter de silicona ejerce cierta función de resistencia, la misma no es suficiente y de manera similar, que la función de los dispositivos anti-sifón, es afectada por el tejido subcutáneo y presiones externas.¹⁴⁻¹⁵

Al producirse de manera crónica, el sobre-drenaje valvular puede dar lugar a di-

versas complicaciones, todas las cuales han sido observadas con mayor o menor prevalencia, por muchos de los neurocirujanos involucrados en el manejo de la hidrocefalia infantil. Síndrome del ventrículo hendido, colecciones extra-axiales, síndrome ortostático o de baja presión, ventrículo aislado, (Fig. 12.1 B), y para muchos autores también craneosinostosis.¹⁻³⁻⁶⁻⁷⁻⁹⁻¹¹⁻¹²⁻¹⁶⁻¹⁷⁻¹⁸⁻¹⁹⁻²⁰ Algunos han informado haber observado oclusión funcional del acueducto y del Foramen de Monro como consecuencia de ventrículo hendido.³⁻²¹ Algunas de esas complicaciones resultan en un efecto cruzado actuando como causa o derivando en consecuencia. (Fig. 12.2)

La permanencia del colapso ventricular puede ser asintomática. En ocasiones, empero, se manifiesta como un síndrome de hipertensión intracraneal crónico, intermitente, recurrente y auto-limitado,⁶⁻²⁰⁻²²⁻²³⁻²⁶ que ha sido llamado "Síndrome del ventrículo hendido" (SVH) complicación sin definición clara, imposible de anticipar, difícil de explicar y comprender y sobre todo de tratar.⁴⁻⁶

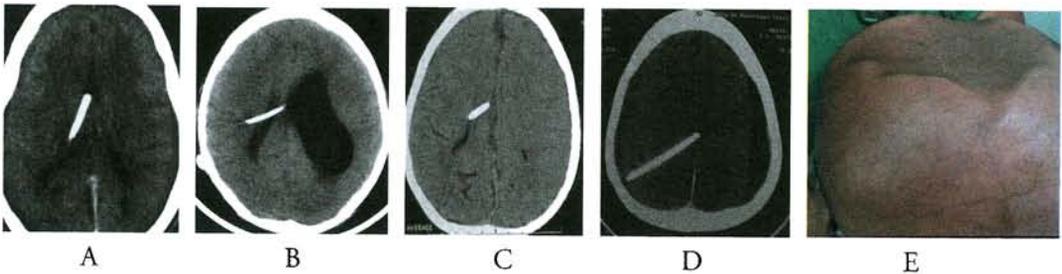


Fig. 12.1 A) Ventriculos sub-normales post-derivación
B) Ventrículo lateral aislado
C) Catéter en parénquima
D) Higroma subdural
E) Dismorfia craneal con cabalgamiento de suturas

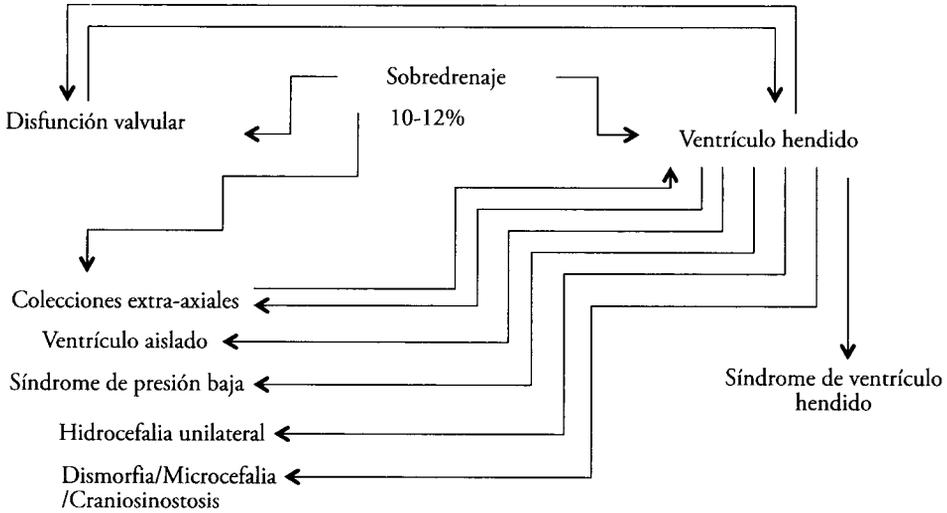


Fig.12.2 Sobredrenaje de LCR en Derivaciones Ventriculares

Mientras algunos autores reportan una incidencia de 0.9 – 3.7%⁸⁻²⁷⁻²⁸ hay los que han planteado una interrogante sobre la existencia real del “Síndrome del ventrículo hendido”⁷⁻²⁴ ya que es más bien un conjunto de síntomas y signos que pueden resultar por causas diversas, las más señaladas de las cuales son: disfunción intermitente de la derivación¹²⁻²³ obstrucción del catéter ventricular por el ventrículo colapsado¹⁰ hipotensión intracraneal por sobre-drenaje de LCR,¹⁹ gliosis y fibrosis ependimaria que impiden la re-expansión ventricular,⁴⁻²² y el aumento del volumen cerebral por incremento en el flujo sanguíneo lo que altera la complacencia cerebral.⁶⁻²⁰

Este síndrome, ha sido señalado a ocurrir en derivaciones que han estado “in situ” por largos periodos de tiempo,³⁻⁷⁻¹⁷⁻²⁰⁻²⁴ en pacientes que fueron derivados antes del

primer año de vida y que son considerados válvula-dependientes.⁶⁻¹² En la serie de Oi-Matsumoto, se trato de niños inmaduros que habían sido derivados en el primer mes de vida.¹⁷ El SVH puede presentarse tanto en derivaciones ventrículo-peritoneales como en ventrículo-atriales,⁴⁻²² con un intervalo promedio de 6 años desde la implantación de la derivación hasta la aparición de los síntomas.²⁸

Basados en las manifestaciones, Serlo y col, han clasificado el SVH en agudo, sub-agudo y crónico. En los casos agudos y sub-agudos, señalan estos autores, el cuadro semeja una disfunción valvular por obstrucción proximal con síntomas y signos súbitos de hipertensión intracraneal. En la forma crónica, los síntomas son recurrentes y relacionados a la postura, y perdiendo el ventrículo su capacidad de re-expansión.⁴

Con la disminución del tamaño ventricular, el cerebro llena toda la cavidad intracraneal, lo que altera su capacidad compensatoria y cambios aunque sean pequeños y transitorios del volumen intracraneal, resultan en los síntomas (cefalea, vómitos, alteración de la consciencia y deterioro neurológico) observados en estos pacientes.¹²⁻²⁰⁻²³⁻²⁴ Cefalea puede ser la única manifestación en algunos casos.²²

Rekate ha planteado 5 patologías diferentes en relación al SVH:²⁹

- Hipotensión intracraneal con cefalea semejante a la manifestada post-punción lumbar
- Hidrocefalia a volumen normal (hipertensión intracraneal con ventrículos pequeños)
- Hipertensión céfalo-craneal (aumento de presión intracraneal con derivación funcional)
- Migraña de la derivación
- Obstrucción intermitente del catéter ventricular

Varios autores opinan que el conjunto de síntomas por largo tiempo conocido por el término "Síndrome del Ventrículo hendido" puede ser una forma de migraña adquirida²³⁻²⁹ por lo que algunos opinan que el nombre debe ser cambiado a solo "disfunción, o bien migraña de la infancia",²⁴ o llamarlo simplemente "ventrículo pequeño sintomático".²⁰

La sintomatología suele ser más prominente que los signos.⁶ En la TAC se evidencian ventrículos pequeños y en

ocasiones prácticamente ausentes, con catéteres que lucen estar en el parénquima cerebral.⁶ (Fig. 12.1 C) Es conveniente, de todos modos, hacer valvulogramas para confirmar la patencia de la derivación, que al bombeo llena lentamente.²⁸ En casos de síndrome del ventrículo hendido, es posible observar cierto grado de dilatación ventricular durante los episodios de cefalea como se observa en las imágenes de la Fig.12. 3 A y B correspondiente al único caso de SVH sintomático que hemos visto en nuestra practica.

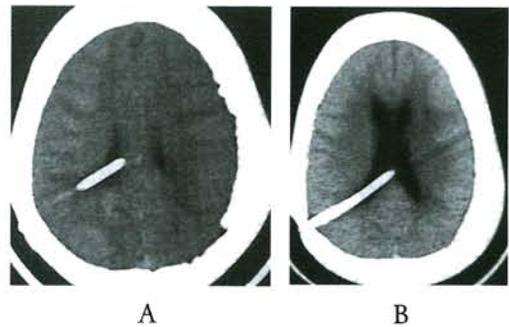


Fig. 12.3 A) Ventrículo hendido
B) Durante crisis de cefalea

Monitoreo de la presión intracraneal debe ser realizada en niños que muestran función adecuada de la derivación y el tamaño ventricular no se haya modificado.

Del mismo modo que múltiples patologías son argumentadas en relación al síndrome del ventrículo hendido, también son diversas y generadoras de controversia las consideraciones terapéuticas, ninguna de un éxito total y muchas de las cuales han sido aplicadas a un mismo

paciente.⁶ Algunos autores han modificado su enfoque terapéutico a la luz de las nuevas consideraciones sobre la fisiopatología del síndrome de ventrículo hendido y las diversas patologías que pueden tener manifestaciones similares.²⁹⁻³⁰

Cuando los síntomas sean leves y la derivación funcional, observación y tratamiento médico es la opción inicial.⁶ La propuesta de terapia medicamentosa es el uso de anti-migrañosos, ya que como se ha planteado, migraña es una de las patologías consideradas responsables de los síntomas.²³⁻²⁴⁻²⁵ Hay los que han sugerido emplear Acetazolamide y esteroides por periodos cortos.⁶⁻³¹

La historia de cefalea que aparece cuando el paciente se coloca de pie, sugiere hipotensión intracraneal y mejora con el reposo en cama.⁵⁻¹⁹⁻²⁶ Cuadros sintomáticos acompañados de baja presión intracraneal, pueden responder a elevación de la presión de la válvula o agregando dispositivo anti-sifón.²⁰

En el caso de hipertensión intracraneal con obstrucción intermitente del catéter ventricular, y dilatación ventricular, corresponde revisar la derivación, que en muchos casos resulta curativo,⁶⁻²⁰ teniendo el cuidado de nunca remover el catéter ventricular antes de canalizar el ventrículo con el nuevo sistema derivativo.

Para eliminar o reducir el efecto de sifón, algunos sugieren cambiar la válvula a una de mayor presión agregando o no un componente anti-sifón,⁴⁻⁶⁻¹⁰⁻¹²⁻¹⁷ aunque

también se han reportado efectos adversos con estos dispositivos.³² Las válvulas de presión baja no tienen indicación en el síndrome de ventrículo hendido.

En el estudio realizado por Soods y col.⁷ se encontró que la ETV no fue eficaz para remediar la situación, aunque otros autores señalan haber obtenido buenos resultados.³⁴ Una segunda derivación en el lado opuesto, puede producir mejoría sintomática, interpretándose que estos pacientes pueden tener 3^{er} ventrículo aislado.⁷

La craniectomía sub-temporal y expansión craneal han sido realizadas y recomendadas por muchos, en pacientes con hipertensión intracraneal durante las crisis de síntomas,⁶⁻¹⁷⁻³³ con la esperanza de ayudar en la expansión del ventrículo ipsilateral, y en algunas ocasiones, ha sido combinada con elevación de la presión de apertura de la válvula. En 2010, Roth y col. publicaron mejoría en 73% de sus casos, con descompresión sub-temporal bilateral modificada con apertura de la duramadre y aracnoides en niños con SVH resistente, precedido por un periodo corto de Acetazolamide y esteroides.²⁴ Algunos prefieren hacer primero revisión de la derivación.²⁰

En los pasados cinco años, el manejo quirúrgico con derivación, ha sido orientado a una derivación lumbo-peritoneal⁷ o bien derivación cisterna magna-ventrículo-peritoneal, en pacientes en quienes la derivación L-P este contraindicada.²⁹⁻³⁰

Los pacientes con ventrículo hendido asintomático no requieren tratamiento.

Colecciones extra-axiales en forma de hematoma subdural agudo o crónico, o bien de LCR (higroma) con xantocromía de grado variable, son también manifestaciones de sobre-drenaje. (Fig. 12.1 D) En el estudio randomizado de los diseños valvulares se encontró con una frecuencia de 3.4% en la población pediátrica.³⁵ Ocurre sobre todo en niños con macro cráneo y escaso manto cerebral, pero es raro en prematuros y recién nacidos al compararlo a niños de mayor edad.³ Pueden presentarse del mismo lado de la derivación, en el lado opuesto o pueden ser bilaterales.

Faulhauer y Smicht consideran que esas colecciones, más que ser ocupantes de espacio, actúan llenando un espacio que ha sido dejado al colapsar los ventrículos.¹⁸

El primer paso del tratamiento es controlar el sobredrenaje mediante elevación de la presión de la válvula, y evacuación de la colección en la forma convencional.³⁶ También se ha propuesto hacer una derivación subduro-peritoneal, conectando catéteres subdurales a la derivación misma por debajo de la válvula.²⁰ Colecciones pequeñas en pacientes asintomáticos, pueden ser manejadas con bloqueo transitorio subcutáneo de la derivación.

Finalmente, muchos autores reportan craniosinostosis como resultado del colapso del manto cerebral, y del cráneo.³⁷⁻³⁸ En efecto, el drenaje rápido de los ventrículos en los lactantes, lleva a un cabalgamiento

de los huesos de la bóveda craneal, y depresión de la fontanela que se traduce en una dismorfia, en ocasiones severa. (Fig. 12.1 E) El tratamiento sugerido es la expansión craneal bien por craniectomía sub-temporal o por calvariectomía posterior.³⁸

Hipodrenaje, en oposición al efecto de sobre-drenaje, es capaz de ocurrir en caso de bloqueo de cualquiera de las partes del sistema derivativo ocasionando un cuadro de hipertensión intracraneal que puede manifestarse con alteración del comportamiento, irritabilidad y baja en el rendimiento académico. La condición ocurre principalmente con las llamadas válvulas gravitacionales que fueron diseñadas para tratar de evitar el sobre-drenaje. Se define como el drenaje de una cantidad insuficiente de LCR pese a una derivación que funciona adecuadamente en otros aspectos.³⁹ Pruebas in-vivo del funcionamiento de la derivación, dirigidas a detectar sub-drenaje, han sido realizadas mediante infusión de solución salina, resultando en una predicción positiva estimada en 90%.⁴⁰

Referencias:

1. Gruber R: The relationship of ventricular shunt complications to the overdrainage syndrome: A follow up study *Z.Kiderchir* (1981) 34:346-52 Abstract
2. Hirayama A: Slit ventricle: a reluctant goal of ventriculoperitoneal shunt. *Monogr.Neurol.Sci.* (1982) 8:108-11 Abstract [PubMed]

3. Oi S, Matsumoto S: Slit ventricles as a cause of isolated ventricles after shunting. *Child's Nerv Syst* (1985)1:189-93
4. Serlo W, Heikkinen E, Saukkonen AL, Wendt LV: Classification and management of the slit ventricle syndrome. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:194-199
5. Walker M, Fried A, Petronio J: Diagnosis and treatment of the slit ventricle syndrome. *Neurosurg Clin N Am* (1993) 4:707-14.
6. Wisoff JH, Epstein FJ: Diagnosis and treatment of the slit ventricle syndrome. Chapter 7 In: *Hydrocephalus*. MR Scott (ed.) Williams & Wilkins. Baltimore. (1990) pp 79-85
7. Sood S, Barrett RJ, Powell T, Ham SD: The role of lumbar shunts in the management of slit ventricular: does the slit-ventricle syndrome exist? *J Neurosurg* (2005) 103 (2 Suppl):119-23 Abstract [PubMed]
8. Martínez-Lage JF, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, y col. Síndrome de hiperdrenaje de las válvulas en hidrocefalia infantil. *Neurocirugía* (2005) 16: 124-33
9. Pudenz RH, Foltz EL: Hydrocephalus: overdrainage by ventricular shunts. A review and recommendations. *Surg Neurol* (1991) 35: 200-12 Abstract [PubMed]
10. Portnoy HD, Schulte RD, Fox JL, et al: Antisiphon and reversible valves for shunting preventing post-shunt subdural hematomas. *J Neurosurg* (1973) 38:729-38 Abstract [PubMed]
11. Sainte-Rose C, Hoffman HJ and Hirsh JF: Shunt failure. In: *Concepts in Pediatric Neurosurgery*. Marlin AE (ed): Karger, Basel. (1989) pp 7-20
12. Hyde-Rowan MD, Rekatte HL, Nulsen FE: Re-expansion of previously collapsed ventricles: The slit ventricle syndrome. *J Neurosurg* (1981) 56:536-39
13. Hoffman HJ: Technical problems in shunts. *Monogr Neural Sci* 8:108-11
14. Ashoff A, Kremer P, Benesch C, Fruh K, et al: (2004) Overdrainage and shunt technology. *Child's Nerv Syst* (1982) 11:193-202
15. Czosnyka Z, Czosnyka, Richards HK, Pickard JD: Posture-related overdrainage: Comparison of the performance of 10 hydrocephalus shunts in vitro. *Neurosurgery* (1998) 42:327-33 Abstract [PubMed]
16. Oi S, Mastsumto S: Slit ventricle as a cause of isolated ventricle after shunting. *Child's Nerv Syst* (1987) 1:189-93 Abstract [PubMed]
17. Oi S, Matsumoto S: Infantile hydrocephalus and the slit ventricle syndrome in early infancy. *Cild's Nerv Syst* (1987) 3: 145-50 Abstract [PubMed]
18. Faulhauer K, Schmitz P: Overdrainage phenomena in shunt treated hydrocephalus. *Acta Neurochir. (Wien)* (1978) 45:89-101 Abstract
19. Foltz EL, Blanks JP: Symptomatic low intracranial pressure in shunted hydrocephalus. *J Neurosurg* (1988) 68:401-8 Abstract [PubMed]
20. Anderson RCE, Garton HJL, Kestle RW: Treatment of hydrocephalus with shunts. Capter 8 In: *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery* A.L Albright, I A Pollack, P D Adelson. (Eds.) Second Ed. Thieme New York pp109-130
21. Foltz EL, Surtleff DB: Conversion of communicating hydrocephalus to stenosis or occlusion of the aqueduct during ventricular shunt. *J Neurosurg* (1966) 24:520-25 Abstract [PubMed]
22. Dalherup B, Gjerris F, Harmsen A, Sørensen PS: Severe headache as the only symptom of long-standing shunt dysfunction in hydrocephalic children with normal or slit

- ventricles revealed by computed tomography. *Child's Nerv Syst* (1985) 1:49-52
23. Obana WG, Raskin NH, Philip H, et al: Antimigraine treatment for slit ventricle syndrome. *Neurosurgery* (1990) 27:760-63
 24. Di Rocco C: Is the slit ventricle syndrome always a slit ventricle syndrome? *Child's Nerv Syst* (1994) 10: 49-58 Abstract [PubMed]
 25. Nowak TP, James HE: Migrane headaches in hydrocephalic children: A diagnostic dilemma. *Child's Nerv Syst* (1989) 5:310-14 Abstract [PubMed]
 26. Roth J, Biyani N, et al.: Modified bilateral subtemporal decompression for resistant slit ventricle syndrome. *Child's Nerv Syst* (2011) 27:101-10
 27. Epstein F, Lapras C, Wisoff JH: "Slit ventricle syndrome": Etiology and treatment. *Pediatr Neurosci.* (1988) 14:5-10 Abstract [PubMed]
 28. McLaurin RL, Olivi A: Slit-ventricle syndrome. Review of 15 cases. *Pediatr Neurosci* (1987) 13:118-24 Abstract [PubMed]
 29. ReKate HL: (2008) Shunt-related headaches: The slit ventricle syndromes. *Child's Nerv Syst* 24: 423-30
 30. ReKate HL, Nadkarni T, Wallace D: Severe intracranial hypertension in slit ventricle syndrome managed using a cistern magna-ventricle-peritoneum shunt. *J Neurosurg* (2006) 104 (4 Suppl) 240-4 Abstract [PubMed]
 31. Fattal-Valevski A, Beni-Adani L, Constantini S:) Short-term dexamethasone treatment for symptomatic slit ventricle syndrome . *Child's Nerv Syst* (2005) 21:981-8
 32. McCullough DC, Wells M: Complications with antisiphon device in hydrocephalus with ventriculoperitoneal shunts. *Concepts Paediatr Surg* (1983) 2: 63-75 Abstract [PubMed]
 33. Walsh JW, James HE: Subtemporal craniectomy and elevation of shunt valve opening pressure in the management of small ventricle-induced cerebrospinal fluid shunt dysfunction. *Neurosurgery* (1982) 10:698-703 Abstract [PubMed]
 34. Reddy K, Fewer HD, West M, Hill NC: Slit ventricle syndrome with aqueduct stenosis: Third ventriculostomy as definitive treatment. *Neurosurgery* (1988) 23:756-59
 35. Drake JM, Kestle JR, Milner R, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery* (1998) 43:294-305
 36. Aguiar PH, Shu EB, Freitas AB, et al: Causes and treatment of intracranial haemorrhage complicating shunting for paediatric hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* (2000)16:218-21
 37. Anderson H: Craniosynostosis as a complication after operation for hydrocephalus. *Acta Paediatr Scand* (1966) 55: 192-6
 38. Martínez-Lage JF, Ruiz-Espejo Vilar A, Pérez-Espejo MA, y col. Shunt-related craniocerebral disproportion: treatment with cranial vault expanding procedures. *Neurosurgical Review* (2006) 29:229-35
 39. Kaestner S, Kruschat T, Nitzsche N, Deinsberger W: Gravitational shunt units may cause under-drainage in bedridden patients. *Acta Neurochirurgica* (2009) 151: 217-221 Abstract
 40. Petrella G, Czosnyka Z, Czosnyka M, Smielewski P, Pickard J D: In-vivo assessment of shunts inserted for the treatment of Hydrocephalus. *Cerebrospinal Fluid Research* 2006, 3 (Suppl 1):S7

CAPÍTULO 13

Desconexión, Migración, Exposición, Extrusión, Fractura

Estas variantes de complicaciones de las derivaciones de LCR ocurren de manera ocasional, por lo que sólo aparecen en la literatura como “reporte de caso”. Algunas, por sus características, pueden impresionar como anécdotas. Para ellas no hay un registro de incidencia, salvo la tasa de 0.1% comunicada por Gupta y col. sobre migración¹ la cual, por la frecuencia de los informes, es la más común.²⁻³⁻⁴⁻⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻¹¹⁻¹²

Dada la posibilidad de conexión entre este grupo de complicaciones, hemos considerado oportuno tratarlas en conjunto, citando como ejemplo de esa correlación, el caso reportado por Turner, en el que hubo desconexión del catéter distal, migración a la cavidad peritoneal y finalmente extrusión por el muslo, trece años posteriores a la implantación del sistema.¹³

El catéter alambrado de Raimondi, ya en desuso, fue, según diferentes publicaciones, responsable de una elevada ocurrencia de desconexión, extrusión, y fractura del catéter distal,¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶ pero los catéteres blandos no están libres de estos eventos.

La desconexión (Fig. 13.1 A y B) de los componentes de un sistema derivativo guarda relación al modo de fijación de las partes entre sí por lo que esta complicación rara vez ocurre con los sistemas ensamblados en una pieza (unishunts). Generalmente la desconexión ocurre en los puntos de unión, siendo causas frecuentes, las ataduras débiles de las partes, la fijación inadecuada al periostio craneal, o a un periostio delgado como puede haber en niños desnutridos o muy jóvenes, y el uso de conectores distales al

reservorio, ya que a medida que el niño crece, el tubo distal se mueve dentro del túnel con facilidad, no así los conectores, que pueden quedar atascados, representando puntos adicionales de tensión. Por ello es aconsejable colocar un tubo nuevo sin conector, cuando el catéter distal queda corto.¹⁷ Una alternativa es colocar una nueva derivación, práctica seguida por la autora. Evitar esos factores contribuye a prevenir ésta complicación.

Algunos padres nos han manifestado su creencia o bien el haber sido instruidos de la necesidad de hacer “ejercicios” a la válvula mediante “masajes” intermitentes. En nuestra opinión, esta práctica puede contribuir tanto a desconexión como a fractura.

Las desconexiones pueden ser asintomáticas ya que el líquido cefalorraquídeo puede alcanzar el extremo distal desconectado a través del tracto fibroso que se ha formado en el túnel, alrededor del tubo. Otras veces, el líquido se acumula en forma de un quiste subcutáneo entre las partes separadas del sistema derivativo. Las desconexiones pueden, por otra parte, facilitar la migración.¹⁸

Aunque hay informes sobre migración de reservorios,⁸⁻¹⁹ esta complicación compromete sobre todo los catéteres y tiene una incidencia mayor en derivaciones ventrículo-peritoneales. Puede ocurrir en ambos extremos proximal y distal, si bien la migración del catéter ventricular es rara. Lo usual es el desplazamiento del tubo distal.

La migración puede llevar el catéter a lugares insospechados del cuerpo, a intervalos que pueden variar desde unos pocos días hasta varios años a partir de la implantación de la derivación, y contribuye a ello, además de la técnica de unión y fijación de las partes del sistema, el tamaño del agujero, la colocación del catéter a través de una craneotomía,¹¹ el uso de tubos sin reservorio,²⁻¹¹ y una incisión dural amplia. Sin embargo, si la incisión dural es mínima, y la fijación externa adecuada, la migración intracraneal puede ser evadida. (Fig. 7.2 A-B, Cap. 7) Los movimientos del paciente especialmente los del cuello también han sido señalados como posible etiología, sobre todo en migración proximal.¹⁷

El desplazamiento retrogrado del catéter peritoneal puede transportarlo al espacio subcutáneo o subgaleal⁸⁻¹¹⁻²⁰ cavidad intracraneal incluyendo el espacio subdural y los ventrículos²⁻³⁻⁸⁻¹⁷⁻²¹⁻²² la cavidad de un hematoma subdural,⁸ el tórax,⁵⁻⁹⁻²³⁻²⁴ y el corazón.⁴ Migración intraventricular progresiva de un reservorio de Rickham, observada por tomografía, ha sido relatada por Gnanalingham y col.¹⁹

Lorenzo-Ruiz y col.⁸ reportan un caso de migración de una derivación ventrículo-atrial al espacio subdural, 28 años después de la implantación. Li informa la migración hacia el seno esfenoidal 20 años después de una derivación quisto-peritoneal,⁷ mientras Gupta y Mann reportan la migración del catéter al interior

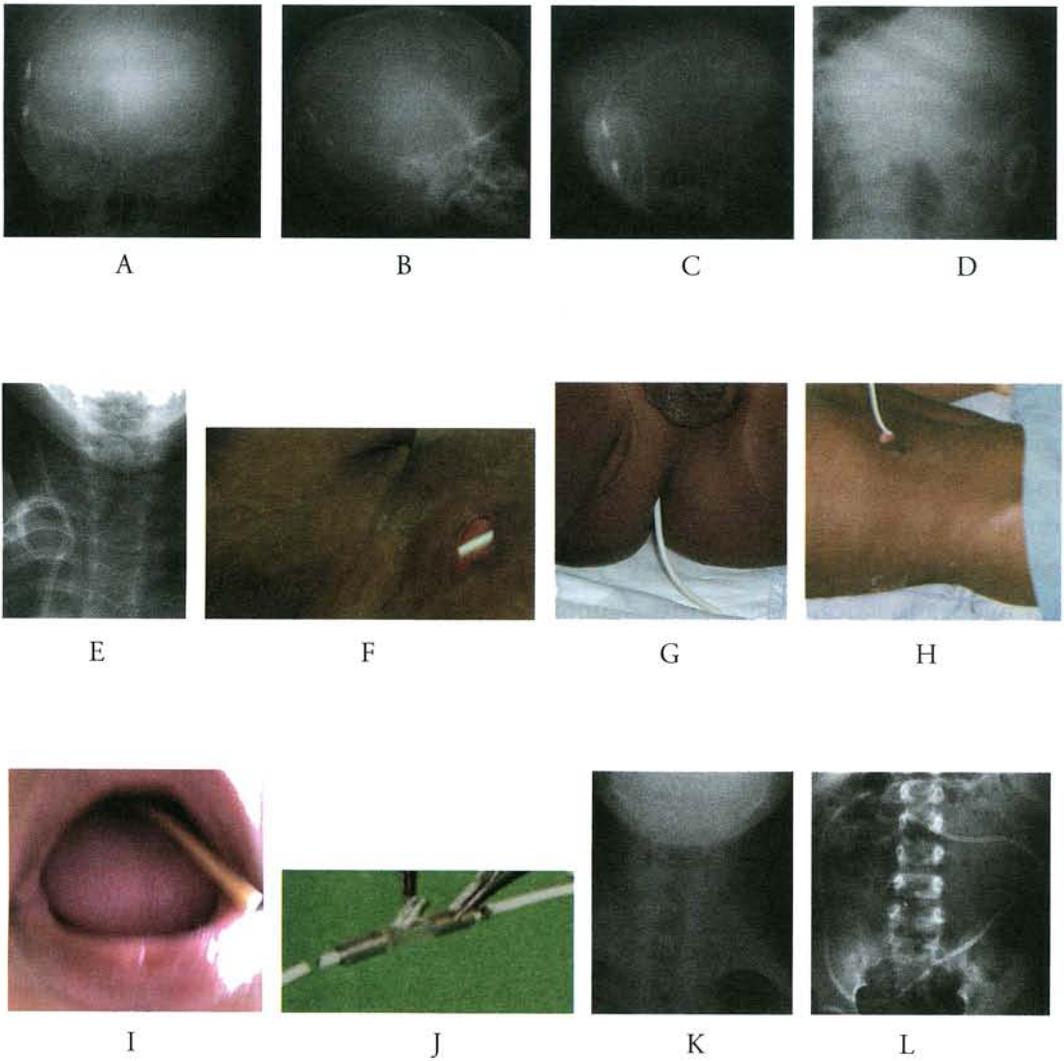


Fig. 13. 1

- A-B) Desconexión
- E) Migración "en curso"
- G) Extrusión anal
- I) Extrusión oral
- L) Migración distal

- C-D) Migración retrograda
- F) Exposición
- H) Extrusión por pared abdominal
- J-K) Fractura de reservorio y catéter

de un quiste de Dandy Wallker.¹ Estos casos, forman parte de las peculiaridades que pueden ocurrir con las derivaciones de LCR.

Hay características particulares en las migraciones de los catéteres distales en relación a si la derivación es ventrículo-peritoneal o ventrículo-atrial. Debido a su longitud, los catéteres peritoneales, al migrar hacia arriba, producen un enroscamiento subcutáneo o subgaleal del mismo, formando bucles o curvas, que se traduce en un abultamiento en algún punto a lo largo del túnel derivativo. (Fig. 13.1 C y D) En nuestra práctica, hemos visto algunos casos que impresionaban en el periodo aparentemente inicial de una migración, a lo que optamos por llamar “migración en curso”. En esos pacientes, se palpaba un abultamiento indoloro y sin características inflamatorias, sobre el trayecto del túnel, observando, a la radiografía simple, el tubo enroscado en un segmento, pero la mayoría del mismo todavía dentro de la cavidad peritoneal, varios años posteriores a su implantación. (Fig. 13.1 E)

Es común que en las migraciones haya un funcionamiento aparentemente adecuado de la derivación, ya que el LCR sigue el trayecto del túnel dejado por el catéter desplazado,⁵⁻¹⁵⁻²³⁻²⁴ pero eventualmente hay “disfunción”. Por otra parte, pueden sobrevenir diversos compromisos torácicos y abdominales,⁵⁻⁶⁻¹⁰⁻¹²⁻²³⁻²⁵⁻²⁶⁻²⁷⁻²⁸⁻²⁹⁻³⁰ y existe además, la posibilidad de que se produzca una infección. El LCR

puede acumularse en las áreas de tránsito o destino final del tubo, dando lugar a un pseudoquiste como en el caso informado por Spector, en el que hubo enroscamiento y colección quística alrededor de un implante mamario previo.³¹ Nakahara reporta colección de aire en el punto de migración,³² evento que también hemos observado.

Las manifestaciones clínicas de las migraciones están determinadas por la alteración de la fisiología del área afectada. Si el resultado es una disfunción puede haber un síndrome de hipertensión intracranial.

Exposición de cualquiera de las partes de un sistema derivativo es posible por múltiples razones, llevando a una infección potencial. Esta complicación, está relacionada a la calidad de la piel del paciente. Ulceras de presión sobre el pericráneo, particularmente en niños desnutridos o debilitados, con una piel delgada y escaso pániculo adiposo, cubriendo un túnel subcutáneo por demás superficial, es la causa más frecuente, agravada por largos periodos en cama. Otra causa de exposición tanto del reservorio como del catéter, es el rascado de la piel en casos de dermatosis o picaduras por insectos, rasurado por el barbero, o al drenar una colección subcutánea sea esta de líquido cefalorraquídeo a causa de disfunción valvular, desconexión o migración, o bien de pus en caso de infección subcutánea en el trayecto del túnel. (Fig. 13.1 F) Para evitar esta complicación,

Kouyialis y Col sugieren utilizar la región frontal para la implantación del catéter ventricular en esos pacientes desnutridos con piel de pobre calidad.³³ Esta medida, sin embargo, no es una solución a la exposición ya que la misma puede ocurrir en cualquier otro punto a lo largo del trayecto de la derivación.

La extrusión de un sistema derivativo es tal vez, la complicación que permite la mejor percepción de lo que hemos planteado como un rechazo por parte del organismo al cuerpo extraño que representa el material del mismo, concepto que también se aplica a los casos de migración sin desconexión; y que es compartido por varios autores.¹²⁻²²⁻³⁴

Al igual que ocurre en las migraciones, muchos e insólitos son los lugares por donde el catéter puede emerger.¹³⁻¹⁵⁻³⁰⁻³⁴⁻³⁵⁻³⁶⁻³⁷ En los casos de extrusión anal, (Fig. 13.1 G) hay perforación del colon, usualmente asintomática ya que la entrada del catéter al intestino, es “sellada” por la fibrosis que se genera alrededor de la misma.

Para que un catéter salga fuera del cuerpo, no es necesaria una migración, aunque en ocasiones esta puede facilitar la extrusión. La exposición del sistema puede también terminar en una extrusión. En la Fig. 13.1 H, una paciente que sufrió una picadura por insecto, y el rascado sobre la misma terminó en una úlcera que dejó expuesto el catéter, que fue, finalmente, “extraído” por la niña misma. Una vez un catéter sale, se dan todas las condiciones

para una infección, por lo que cada caso debe ser manejado en consecuencia.

En los casos de extrusión por boca de catéteres blandos que hemos visto en nuestra práctica, uno lo hizo durante un acceso de tos, y a la intubación, fue posible observar el catéter en la luz traqueal, sugiriendo perforación del árbol traqueo-bronquial.³⁴ En el segundo caso (no reportado) el catéter fue expulsado durante un episodio de vómito lo que hace pensar que ello pudo haber sido condicionado por una migración gástrica. (Fig. 13.1 I)

La fístula umbilical reportada por algunos autores es, posiblemente, un paso previo a una extrusión.³⁸ Esa fístula, ha sido explicada por varios autores en base a la patencia de la extremidad del ducto del vitello intestinal, versus la debilidad anatómica propia del ombligo, lo que representa un punto de menor resistencia, sumado a un aumento de la presión intra-abdominal.³⁸⁻³⁹⁻⁴⁰

Muchos de los argumentos planteados como factores predisponentes de las migraciones así como de las extrusiones, son similares. Estos incluyen la peristalsis bien sea en condiciones normales o en trastornos de la motilidad gastro-esofágica con reflujo gástrico,¹⁴ y la alteración de los gradientes de presión, con aumento de la presión intra-abdominal y disminución de la presión intracraneal.³⁻⁶⁻⁸ También influyen las pulsaciones del LCR y el aumento intermitente de la presión intra-abdominal. Exceptuando los casos de alteración de la

motilidad gastro-esofágica que ocasionalmente acompaña condiciones neurológicas serias, resulta difícil adherirse a esos argumentos, ya que sería de esperar un mayor número de casos con estas ocurrencias. El efecto de la presión intratorácica negativa en lo referente a la migración torácica, es más comprensible.²³⁻²⁴

Los catéteres de una derivación y el reservorio mismo, pueden fracturarse. Esto ocurre principalmente en el punto de la atadura del catéter al reservorio o a un conector, o en su proximidad, aunque en realidad puede suceder en cualquier punto a lo largo de su trayecto, sobre todo en derivaciones de larga data por la tracción a la que es sometido el tubo. La posibilidad de fractura, sin embargo, es mayor, debido a la degeneración y calcificación que sufre el tubo de silástico con el paso del tiempo, o bien, puede ser secundaria a un trauma. Scott recomienda fijar el tubo con hilo no absorbible 2-0, para evitar que el mismo “corte” el catéter.¹⁷ La autora no ha encontrado dificultad alguna con el uso de hilo no absorbible de menor calibre.

Siendo la fractura la complicación más rara de este grupo es posible que no todos hayan tenido la oportunidad de ver una en su práctica. En uno de nuestros pacientes, hubo fractura tanto del catéter como del reservorio, a 9 años de la implantación. (Fig. 13.1 J) En el segundo caso, el catéter fracturó 6 cm posterior a su conexión al reservorio, facilitando una migración distal. (Fig. 13.1 K y L)

Sakamoto comenta sobre la fractura espontánea del catéter alambrado de Raimondi entendiéndose que el alambre mismo podía ser responsable del “corte” del tubo, o bien, a consecuencia de la presión ejercida por el punto en “bolsa de tabaco” o, como llamada por algunos, “bolsa de señora”, que es aplicado para fijar el peritoneo alrededor del tubo.⁴¹

En desconexión, migración y fractura, la radiografía simple es suficiente para confirmar el diagnóstico, (Fig. 13.1 A-E, K-L) mientras que exposición y extrusión se diagnostican a simple vista. La Tomografía es sólo necesaria cuando se desea evaluar la condición de la hidrocefalia al momento de la complicación, o si es preciso descartar o bien evaluar detalles particulares en caso de una migración intracraneal.

El tratamiento en cualquiera de estas complicaciones es la ablación de la derivación y la implantación de un nuevo sistema ya que el paciente puede ser válvula-dependiente y siempre tomando en cuenta que no haya compromiso por infección de líquido cefalorraquídeo. En los casos de migración abdominal, el catéter puede ser extraído mediante exploración laparoscópica,⁴² practica que adoptamos en algunos de los pocos casos que tuvimos de esta complicación. También se ha sugerido la remoción por exploración digital ciega del catéter a través de una incisión en el peritoneo.⁴³ En ocasiones, es posible rescatar el catéter y re-insertarlo, resolviendo así la situación.³⁴

Referencias:

1. Gupta PK, Mann KS: Shunt migration into a Dandy Walker cyst. *Neurol India* (2000) 48:89-90 Abstract
2. Alvarez-Garijo JA, Cabanes Pecourt J, De la Resurrección M: Migration of ventriculo-peritoneal shunt into lateral ventricle of an adult. *Surg Neurol* (1979) 11:399-400
3. Cerron-Rojas VR, Vega-Basulto S, Varela-Hernández A, y col.: Migración cefálica simultanea al espacio intraventricular y subdural de una derivación ventriculoperitoneal. Presentación de un caso. *Rev Neurol* (2001) 35:437-9
4. Frazier JL, Wang PP, Patel SH, et al: Unusual migration of a distal catheter of a ventriculoperitoneal shunt into the heart. *Case Report. Neurosurgery* (2002) 51:819-22
5. Gaudio R, De Tomasi A, Occhiogrosso M, Valiati G.: Respiratory distress caused by migration of ventriculoperitoneal shunt catheter into the chest cavity. Report of a case. Review of the literature. *Neurosurgery* (1988) 23:768-69
6. Gupta R: Migrated ventriculo-peritoneal shunt in the inguinal hernia sac. *Indian J Surgery* (2003) 65: 186-87
7. Li KW, Ciceri E, Lasio G, et al: Shunt migration into the sphenoid sinus. *Case Report. Neurosurgery* (2003) 53:441-43
8. Lorenzo-Ruiz M, Stefanoni-Galeazi D, Hernández-Valencia A. et al: Migración proximal de catéter de sistema de derivación ventrículo-peritoneal. Informe de cuatro casos. *Revista del Hospital General de Mexico* (2001) SS 65:31-34 Abstract
9. Martin LM, Donaldson-Hugh ME, Cameron MM: Cerebrospinal fluid hydrothorax caused by transdiaphragmatic migration of a ventriculoperitoneal catheter through the foramen of Bochdalek. *Case Report. Child's Nerv Syst* (1997) 13:282-84 Abstract [PubMed]
10. Oi S, Shose Y, Asano N, Oshio T, Matsumoto S: Intra gastric migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Neurosurgery* (1987) 21:255-57
11. Pang D, Wilberger Jr JE : Upward migration of peritoneal tubing. *Surg Neurol* (1980) 14:363-64
12. Touho H, Nagauchi M, Tausawa T, et al: Intrahepatic migration of a peritoneal shunt catheter. *Case Report. Neurosurgery* (1987) 21:258-59
13. Turner MS, Goodman J: Extrusion of a Raimondi peritoneal catheter from the thigh. *Neurosurgery* (1989) 25: 833-35
14. Griffith JA, De Feo D: Peroral extrusion of a ventriculo-peritoneal shunt catheter. *Neurosurgery* (1987) 21:259-61
15. Joubert MJ, Stephanov S: Extrusion of peritoneal catheter through the mid-lumbar region. An unusual complication of ventriculo-peritoneal shunt. *Surg Neurol* (1983) 19:121-1
16. McComb JG: Comment. In: Griffith JA: Peroral extrusion of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Neurosurgery* (1987) 21:259-61
17. Scott RM: Preventing and treating shunt complications. Chapter 11 In: *Concepts in Neurosurgery. C. Vol 3. Williams and Wilkins* (1990) pp115-121
18. Choudhury AR: Avoidable factors that contribute to the complications of ventriculoperitoneal shunt in childhood hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (1990) 6:346-49
19. Gnanalinghan KK, Lafuente J, Harkness W: Intraventricular migration of a Rickham reservoir: endoscopic retrieval. *Case Report. Child's Nerv Syst* (2003) :831-33 Abstract [PubMed]

20. Felipe-Murcia M, Almagro MJ, Martínez-Lage JF: Retrograde migration of ventriculoperitoneal shunt into the neck. Case report. *Neurocirugía* (2006) 17: 450-52 Abstract [PubMed]
21. Kaushik S, Chatterjee S: Coiling of a ventriculo-peritoneal shunt in the subdural space: A possible etiology. *J Pediatr Neurosci* (2006) 31-32 Abstract
22. Sharma S, Gupta DK: Intraventricular migration of an entire Ventriculo-peritoneal shunt. *Letters to the Editor. Indian Pediatrics* (2005) 42:187-8
23. Cooper JR: Migration of ventriculoperitoneal shunt into the chest. *Case Report. J Neurosurg* (1978) 48: 46-47
24. Taub E, Lavyne MH: Thoracic complications of ventriculoperitoneal shunts: Case Report and review of the literature. *Neurosurgery* (1994) 34:181-84
25. Savolaine ER, Khimji TC: Ventriculoperitoneal shunt failure resulting from complications of the thoracic segment of the shunt catheter. *Case Report. Clin Imaging* (1991) 15:35-40 Abstract [PubMed]
26. Rhem A, Bannister CM, Victoratos G: Scrotal perforation by a ventriculoperitoneal shunt. *British Journal of Neurosurgery* (1997) 11:443-44 Abstract
27. Albala DM, Danaher JW, Huntsman WT: Ventriculoperitoneal shunt migration into the scrotum. *Am Surg* (1989) 55 (11):685-8 Abstract [PubMed]
28. Washington EC, Holmes M, Haines SJ, Ringwood JW: Ventriculoperitoneal shunt migration presenting with vaginal discharge and hidrosalpinx in a 16-year-old patient. *Pediatric Emergency Care* (2002) 18:28-30 Abstract
29. Mevorach RA, Hulbert WC, Merguerian PA, Rabinowitz R: Perforation and intravesical erosion of a ventriculoperitoneal shunt in a child with an augmentation cystoplasty. *J Urol.* (1992) 147:433-4. Abstract [PubMed]
30. Surchev J, Georgiev K, Enchev Y, Avramov R: Extremely rare complications in cerebrospinal fluid shunt operations. *J Neurosurg Sci:* (2002) 46:100-2 Abstract [PubMed]
31. Spector JA, Culliford AT, Post NH, et al: An unusual case of cerebrospinal fluid pseudocyst in a previously augmented breast. *Case Report. Annals of Plastic Surgery* (2005) 54 (1):85-87 Abstract [PubMed]
32. Nakahara K, Yamada M, Shimizu S, et al: Subcutaneous pneumocele associated with ventriculoperitoneal shunt migration into the mechanically occluded colon. *Case Report. Neurología medico-chirúrgica Vol* (2006) 46 No 11: 563-565
33. Kouyialis AT, Stanjalis G, Boviatsis et al: Selection of cranial site for shunting debilitated patients. *Acta Neurochirurgica* (2005) 147:763-65
34. Fermín S, Fernández-Guerra RA, Sureda PJ: Extrusion of peritoneal catheter through the mouth. *Child's Nerv Syst* (1996) 12:553-55
35. Ghritlaharey RK, Budhwani KS, Shrivastava DK, et al: Trans-anal protrusion of ventriculo-peritoneal shunt catheter and silent bowel perforation: report of ten cases in children. *Pediatr Surg Int* (2007) 23:575-80
36. Patel CD, Matloub HV: Vaginal perforation as a complication of ventriculoperitoneal shunt. *Journal of Neurosurg* : (1973) 38:761-2
37. Sridhar JT, Dhuman RM: Peroral extrusion of ventriculoperitoneal shunt. Case report and review of the literature. *Neurology India* (2009) 57:334-36 Abstract [PubMed]

38. Pompili A, Ciangriglia F: Umbilical fistula as a complication of ventriculoperitoneal shunt. *Surg Neurol* (1979) 12: 129-30
39. Adelaya A Spontaneous extrusion of the abdominal tube through the umbilicus complicating peritoneal shunt for hydrocephalus. Case report. *J Neurosurg* (1973) 38:758-60
40. Antunes AC, Ribeiro TR: Spontaneous umbilical fistula from ventriculoperitoneal shunt drainage. Report of two cases. *J Neurosurg* (1975) 43:481-2
41. Sakamoto T, Kowada M, Saito H: Spontaneous transection of Raimondi peritoneal catheter. *Surg Neurol* (1985) 24: 40-2
42. Guzinski GM, Meyer WJ, Loeser JD: Laparoscopic retrieval of disconnected ventriculoperitoneal shunt catheters. Report of four cases. *J Neurosurg* (1982) 56:587-9
43. Pomeranz S, Rapaport HZ, Umansky F, et al: Technical note: The removal of free peritoneal catheters in the revision of ventriculoperitoneal shunts. *Neurosurgery* (1988) 22: 436-38

CAPÍTULO 14

Complicaciones torácicas y abdominales

Las complicaciones torácicas de derivaciones de líquido cefalorraquídeo, pueden ser el resultado de un trauma vascular o del diafragma, ocasionado durante el procedimiento quirúrgico,¹⁻²⁻³ o bien, ser secundarias a otras complicaciones, en particular las migraciones.³⁻⁴⁻⁵⁻⁶ En cualquier caso, pueden ser graves al comprometer estructuras anatómicas múltiples e importantes.²⁻⁴

Estas complicaciones han sido explicadas por Taub y Levyne³ en base a tres factores:

- trauma intratorácico al momento quirúrgico (pleura, vena yugular interna)
- migración del catéter peritoneal al tórax,
- derrame pleural acompañando ascitis de LCR.

La hipótesis de un trauma a la pleura al momento de realizar el túnel apuntada por varios autores, sugiere la penetración supradiafragmática del catéter a la cavidad torácica, a través de una perforación de la vena yugular interna y facilitada por la presión inspiratoria negativa.¹⁻²⁻³⁻⁵

Si bien un trauma torácico durante la implantación de una derivación es un riesgo, es, al mismo tiempo, consecuencia de la técnica quirúrgica. La perforación de la pleura ha ocurrido en raras ocasiones. En nuestra opinión, esto puede ocurrir con mayor facilidad, en relación al instrumento usado para realizar el túnel y a si el mismo es dirigido en sentido cefálico o caudal. En nuestros casos, solo dirigimos el instrumento desde el cráneo hacia el abdomen, cuando es necesario evitar daño a la extremidad distal del catéter peritoneal

si el mismo es de extremidad cerrada con hendeduras, como ha sido expuesto en la técnica quirúrgica. (Cap. 7) La clavícula y la escotadura del esternón son puntos anatómicos importantes de referencia.

En caso de perforación de la vena yugular interna, es de esperarse sangrado que podría manifestarse por la aparición de una "colección" en el cuello, despertando la sospecha de un hematoma que debe ser abordado de inmediato.

La migración del catéter peritoneal a la cavidad torácica clasificada en supra y trans-diafragmática³⁻⁵ es argumentada en base a la penetración del tubo a través de uno de los varios agujeros que tiene el diafragma y que dan paso al esófago y vago aquellos que dan paso a la vena epigástrica superior y sus ramas,¹ o agujeros embrionarios persistentes (Bochdalek y Morgani),⁶ o bien a través de una perforación diafragmática hecha por el tubo mismo en un área de reacción inflamatoria.⁷ Movimientos vigorosos del cuello han sido considerados a ejercer un efecto de tracción sobre el catéter.⁸ Pero la ruta tomada por el catéter puede ser muy variada. Nazaroğlu y col. por ejemplo, refieren un caso de migración trans-hepática-trans-diafragmática.⁹

Una vez migrado el catéter distal y con una derivación funcionando adecuadamente como ocurre en la mayoría de los casos, se puede producir un hidrotórax,¹⁻⁴⁻⁵⁻⁶⁻¹⁰⁻¹¹⁻¹²⁻¹³ algunos meses o varios años después de la inserción de la derivación.

Hidrotórax sin desplazamiento del catéter peritoneal también ha sido reportado.¹¹⁻¹⁴ En casos de ascitis y en ausencia de migración torácica del catéter peritoneal, se ha sugerido que el líquido cefalorraquídeo pudo haber alcanzado la cavidad torácica, a través de los hiatos diafragmáticos.³

Los pacientes con hidrotórax manifiestan dificultad respiratoria, dolor torácico (pleurítico) y cianosis.¹⁰⁻¹¹⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶ En caso de penetración del catéter al parénquima pulmonar ha habido expectoración de LCR¹⁷ y en caso de perforación bronquial o traqueal, episodios de tos¹⁸ y neumonía. Matidez a la percusión y disminución de los ruidos respiratorios acompañan el cuadro

La Radiografía de tórax en proyección lateral, confirma la posición del catéter en el tórax, derrame pleural, y si hay desviación del mediastino.¹⁰⁻¹¹⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶ Con la inyección de medio de contraste, una radiografía simple revela un broncograma.³⁻¹⁴ También se puede realizar TAC.

El tratamiento ha incluido toracentesis⁶ y variables en relación a la derivación misma: revisión,⁴ remoción y reposicionamiento del catéter,¹¹⁻¹⁵ recuperación, acortamiento y re-colocación del catéter,¹⁰⁻¹⁷ conversión a VA,⁷⁻¹⁴ o colocación de un sistema nuevo.

Las complicaciones que afectan el sistema cardio-vascular están vinculadas a las derivaciones ventrículo-atriales, habiéndose reportado embolias que pueden a su

vez llevar a episodios de sepsia, hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca,¹⁹⁻²⁰⁻²¹ penetración del catéter a la arteria pulmonar,²² impactación del tubo en la vena cava,²³ penetración al corazón por vía de la vena yugular interna o perforación de la pared auricular²⁻²⁰⁻²⁴ y taponamiento cardiaco.²⁵ Irrupción intracardiaca del catéter, ha ocurrido tanto en derivaciones VA como VP.²⁻²⁶⁻²⁷ Dada la complejidad de muchos de estos eventos, puede ser necesaria una colaboración multidisciplinaria para la remoción del catéter.²

Complicaciones Abdominales

La cavidad peritoneal prometía ser ideal para las derivaciones ventriculares, por la capacidad de absorción por parte del peritoneo, por considerarse que esta vía resultaría en complicaciones de menor envergadura que aquellas de las derivaciones ventrículo-atriales, y por permitir una mayor longitud del catéter distal que iría en consonancia con el crecimiento del niño. Sin embargo, ellas se complican de manera muy variada y cada día se conocen nuevas e inesperadas ocurrencias. A ellas les atañen de manera particular las complicaciones abdominales, que consideradas en conjunto, ocurren con una incidencia de 5%- 47%²⁸⁻²⁹ aunque son raras cuando evaluadas por separado. Estas complicaciones incluyen: infección, perforación visceral, obstrucción intestinal, pseudoquiste peritoneal, vólvulo y ascitis.

Un cuadro de abdomen agudo o una peritonitis bacteriana son complicaciones raras en derivaciones ventrículo-peritoneales,³⁰⁻³¹ con incidencia reportada de 4.1% y 5%.²⁹ Deben sospecharse en pacientes con síntomas abdominales si ese paciente ha tenido revisión de la derivación en los 2-3 meses previos, o si hubo infección o una costra a nivel de la incisión abdominal,³⁰ en caso de una infección ventricular,²⁹⁻³⁰ en presencia de ascitis o pseudoquiste peritoneal y cuando ocurre perforación Intestinal.²⁹⁻³ Cuando la peritonitis ocurre posterior a una revisión, el intervalo es generalmente corto, con promedio de 2 meses en algunas series.³⁰

El diagnóstico se establece en base al cuadro clínico de dolor o malestar abdominal y fiebre³² y se confirma mediante las pruebas biológicas. La diferencia entre una peritonitis secundaria a una derivación infectada o a una perforación intestinal, puede establecerse en base al organismo cultivado. Si hay infección de la derivación, el germen es, generalmente, de la piel, mientras que en casos de perforación, se encuentra una flora bacteriana mixta de gérmenes Gram-negativos.²⁹⁻³⁰

El tratamiento de peritonitis en pacientes derivados, se inicia por la externalización del catéter peritoneal, (DVE) lo cual mejora los síntomas y signos en corto tiempo, y puede evitar la necesidad de una laparotomía.²⁹⁻³⁰⁻³² Algunos autores consideran que una peritonitis no es contraindicación para una nueva derivación

ventrículo-peritoneal²⁹⁻³⁰⁻³² señalándose que aun dejando el catéter in situ no se ha encontrado dificultad posterior para la reabsorción del líquido cefalorraquídeo.³⁰ Reposo gástrico, líquidos endovenosos y administración de antibióticos durante 14 días son esenciales para resolver todo el cuadro.²⁹⁻³⁰⁻³²

En ocasiones puede haber una reacción peritoneal aséptica que produce actividad inflamatoria con edema del peritoneo y serosa intestinal, así como adherencias intra-abdominales, que pueden llevar a una disfunción transitoria del sistema derivativo.³³ Casos de íleo paralítico también ocurren, pudiendo aparecer en apenas unas 4 horas desde la operación, e interpretado en relación a un alto contenido proteico del LCR.³⁴

La derivación ventrículo-peritoneal ha sido también incluida entre las causas de peritonitis esclerosante inducida de manera sistémica.³⁵

Obstrucción del intestino delgado ha sido reportada, bien espontáneamente, o al intento de remoción del catéter peritoneal.³⁶⁻³⁷⁻³⁸ Un vólvulo puede también dar origen a una obstrucción.³⁹

Perforación intestinal puede presentarse espontáneamente a un intervalo variable desde la implantación de una derivación⁴⁰ y aunque se ha reportado sobre todo en relación al catéter alambreado de Raimondi²⁹ también ha ocurrido con catéteres blandos. Su incidencia según diferentes informes, es de 0.7% a 1.0% y la mortalidad de hasta 15%.²⁹⁻³¹⁻⁴¹ Una perforación

temprana puede ocurrir por un error de interpretación del cirujano al introducir el catéter al abdomen. El nivel de la incisión abdominal es importante para tratar de evitar perforación visceral.

Una diarrea prolongada (por drenaje de LCR) con coprocultivos negativos, y dolor abdominal episódico, son manifestaciones sugestivas de perforación intestinal.⁴² La extrusión anal del catéter es una evidencia clara de perforación, pero, en sentido general, evoluciona sin que haya un cuadro de peritonitis.⁴⁰⁻⁴³ La imagen de la Fig. 14.1 A muestra el medio de contraste llenando la ampolla rectal en uno de nuestros pacientes que hacia extrusión anal del catéter, de manera intermitente.

La radiografía simple de abdomen, aunque no siempre concluyente, puede mostrar el catéter siguiendo el trayecto del colon o intestino delgado⁴⁰⁻⁴²⁻⁴⁴ y se puede confirmar mediante un valvulograma. (Fig. 14.1 B)

Confirmada esta complicación, el sistema derivativo debe ser removido, lo cual puede realizarse por vía percutánea.⁴⁰⁻⁴¹⁻⁴⁴ En nuestra practica, seccionamos el tubo distal al reservorio que es removido independientemente. El resto del catéter es retirado tirando de la parte extruida, técnica que evita que la fibrosis que se ha “adherido” al intestino se “desprenda” ya que esa fibrosis es suficiente para “sellar” la perforación. Se debe tener precaución si al remover el catéter se encuentra resistencia,

ya que el mismo podría estar “anudado” al intestino, o bien, podría fracturarse y permitir un catéter retenido. Unos prefieren hacer la remoción mediante una laparotomía dirigida a cerrar la perforación intestinal,⁴¹ mientras que otros lo hacen por laparoscopia.²⁸ Antibióticos endovenosos durante 2 semanas completan el tratamiento. Se puede seleccionar uno bactericida para patógenos Gram-negativos, que se modificara en base al resultado del cultivo y antibiograma hechos por separado del reservorio de la derivación y de la porción distal del catéter.

La consecuencia más severa de una perforación intestinal es una meningitis potencial con o sin ventriculitis y la dificultad, igual como ocurre en otras complicaciones, para el manejo de pacientes válvula-dependiente, que deben esperar la resolución del proceso infeccioso antes de que se les pueda implantar una nueva derivación, que algunos colocan de nuevo en el peritoneo.³⁰⁻⁴⁴ Durante ese periodo, se puede colocar una derivación ventricular externa.

Pseudoquistes peritoneales (Fig. 14.1 C) ocurren con una incidencia de 0.7 a 4.5%.²⁹⁻³⁶⁻⁴²⁻⁴⁵⁻⁴⁶⁻⁴⁷⁻⁴⁸ pudiendo aparecer en días o años desde la implantación de la derivación.⁴¹ La lesión, una capsula fibrosa de células inflamatorias, o tejido de granulación sobre la membrana serosa inflamada del intestino, es definido como “pseudoquiste” por la ausencia de una capa mesotelial.⁴⁰⁻⁴⁶⁻⁴⁷ Muchos factores han sido argumentados: reacciones inflamatorias alrededor de la extremidad distal del catéter³⁶⁻⁴⁵ adherencias intra-peritoneales por operaciones recientes o procesos infecciosos,⁴⁹⁻⁵⁰⁻⁵¹ respuesta autoinmune,⁵² o bien reacción alérgica al material del catéter.

Clínicamente, los pacientes con pseudoquistes peritoneales refieren malestar y distensión abdominal, náuseas y vómitos.⁴⁹⁻⁵³ Cuando los quistes alcanzan gran tamaño, se puede palpar una masa. La derivación puede tornarse disfuncional, y cuando así ocurre, los pacientes presentan manifestaciones de hipertensión intracraneal.

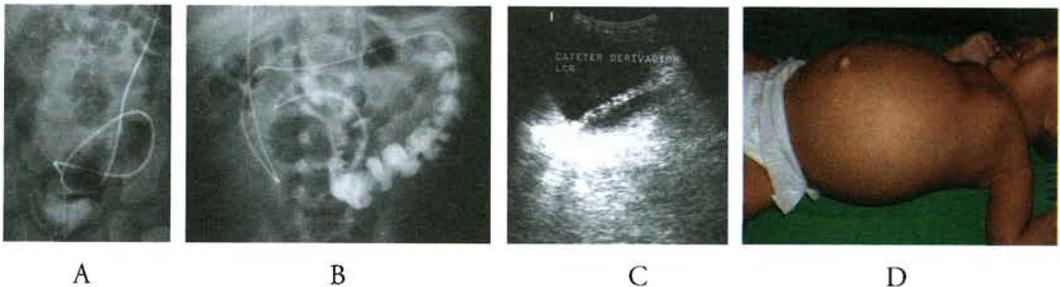


Fig. 14. 1

- A) Medio de contraste en ampolla rectal B) Perforación de colon
C) Catéter en cavidad pseudoquiste peritoneal D) Ascitis

Conocer la posición de la extremidad distal del catéter, es el primer paso hacia el diagnóstico. Esta información se obtiene fácilmente con una radiografía simple de abdomen. La ultrasonografía y la tomografía axial computarizada confirman la presencia del quiste y la relación del extremo del catéter al mismo. Estos estudios pueden también mostrar si hay desplazamiento de asas intestinales. En atención al concepto costo beneficio, se hace hincapié en las ventajas de la ultrasonografía como método diagnóstico, por estar ampliamente disponible y ser más económica.

En todo caso de pseudoquiste, se debe estudiar el líquido, para descartar contaminación y es una prioridad ejercer control de procesos infecciosos, que puedan ya estar presentes, o como prevención posterior a la evacuación del mismo.

Varias opciones terapéuticas han sido propuestas iniciando con la ablación o externalización de la derivación. El quiste puede ser evacuado por laparotomía⁵⁰ laparoscopia⁵⁵ o por aspiración guiada con ultrasonografía⁴⁸ Cualquiera que sea la opción deberá acompañarse de la administración de antibióticos. El catéter puede ser reposicionado una vez evacuado el quiste, dirigiéndolo hacia un espacio intraperitoneal diferente,²⁹⁻⁴²⁻⁴⁹ o cambiar a una derivación VA. Obviamente, la presencia de infección contraindica la conversión a una derivación ventriculo-atrial. En muchos casos, el quiste desaparece espontá-

neamente una vez removida la derivación que puede ser re-colocada más adelante.⁵⁶

La acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo (ascitis de LCR) en la cavidad abdominal, (Fig,14.1D) es una complicación rara de derivaciones⁵²⁻⁵⁷⁻⁵⁸ y se le asocia a infecciones peritoneales subclínicas que afectan la capacidad de absorción del peritoneo, en razón de una elevada concentración de proteína, pero la etiología definitiva no ha sido establecida. Algunos autores señalan que aún con niveles de 700 mg% y 1gm% de proteína en LCR, algunos de sus pacientes no tuvieron ascitis.⁵⁷⁻⁵⁸

La ascitis puede presentarse entre horas y hasta varios años posterior a la derivación.⁵⁸ El examen del líquido ascítico muestra, generalmente, leucocitosis y la concentración de proteína puede alcanzar niveles por encima de 3g%. El tratamiento, una vez más, es remover el catéter distal y convertir la derivación a una ventriculo-atrial.⁵⁸⁻⁵⁹

Hernias inguinales clínicamente manifiestas y con frecuencia bilateral, acontecen con una incidencia de 15- 23.8%, desarrollándose con intervalo entre 20 días y 48 meses, y con mayor posibilidad mientras más joven es el paciente al momento de colocar la derivación.⁶⁰⁻⁶¹ Hidroceles también acontecen.⁶¹ Ambos han sido explicados en base al aumento de la presión intra-abdominal y la patencia del proceso vaginalis,⁶⁰⁻⁶¹ y el tratamiento es la reparación quirúrgica.

Referencias

1. Cooper JR: Migration of ventriculoperitoneal shunt into the chest. *J Neurosurg* (1978) 48:146-7
2. Frazier JL, Wang PP, Patel SH, Benson JE, Cameron DE, Hoon AH, and Avellino Am: Unusual migration of the distal catheter of a ventriculoperitoneal shunt into the heart: case report. *Neurosurgery* (2002) 51:819-22
3. Taub E, Lavayne MH: Thoracic complications of ventriculoperitoneal shunts: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. (1994) 34:181-3 discussion 183-4.
4. Akyüz M, Uçar T, Göksu E.: A thoracic complication of ventriculoperitoneal shunt: symptomatic hydrothorax from intrathoracic migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Br J Neurosurg*. (2004) 18(2):171-3. Abstract [PubMed]
5. Gaudio R, De Tommasi A, Occhiogrosso M, Vailati G: Respiratory distress caused by migration of ventriculoperitoneal shunt catheter into the chest Cavity: Report of a case and review of the literature. *Neurosurgery* (1988) 23:768-9
6. Martin LM, Donaldson-Hugh ME, Cameron MM.: Cerebrospinal fluid hydrothorax caused by transdiaphragmatic migration of a ventriculoperitoneal catheter through the foramen of Bochdalek. *Childs Nerv Syst*. (1997)13:282-4 Abstract [PubMed]
7. Faillace WJ, Garrison RD: Hydrothorax after ventriculoperitoneal shunt placement in a premature infant: an iatrogenic postoperative complication. Case report. *J Neurosurg*. (1998) 88:594-7
8. Scott RM: Preventing and treating shunt complications. Chapter 11 In: *Concepts in Neurosurgery*. Vol. 3 Williams & Wilkins (1990) pp 115-121
9. Nazaroğlu H, Ozkan U, Ozmen CA, Akay HO: Migration of ventriculoperitoneal shunt into the lung by passing through the liver and the diaphragm. *Diagn Interv Radiol*. (2009) 15:19-21 Abstract [PubMed]
10. Ergun R, Okten AI, Gezercan Y: Hydrothorax: transdiaphragmatic migration of a ventriculoperitoneal shunt catheter. *Pediatr Neurosurg*. (2008) 44:62-4. Abstract [PubMed]
11. Kocaogullar Y, Güney O, Kaya B, Erdi F: CSF hydrothorax after ventriculoperitoneal shunt without catheter migration: a case report. *Neurol Sci*. (2011) 3:949-52. Abstract [PubMed]
12. Lourie H, Bajwa S: Transdiaphragmatic migration of a ventriculoperitoneal catheter. *Neurosurgery*. (1985) 17:324-6 Abstract [PubMed]
13. Savolaine ER, Khimji T: Ventriculoperitoneal shunt failure resulting from complications of the thoracic segment of the shunt catheter. Case report. *Clin Imaging*. (1991) 15:35-40. Abstract [PubMed]
14. Hadzikaric N, Nasser M, Mashani A, Ammar A: CSF hydrothorax-VP shunt complication without displacement of a peritoneal catheter. *Childs Nerv Syst*. (2002) 18:179-82 Abstract [PubMed]
15. Adeolu AA, Komolafe EO, Abiodun AA, Adetiloye VA: Symptomatic pleural effusion without intrathoracic migration of ventriculoperitoneal shunt catheter. *Childs Nerv Syst*. (2006) 22(2):186-8 Abstract [PubMed]
16. Ferreira NP, Costa DM Jr, Flores JA: Expectoration of cerebrospinal fluid: an unusual complication of ventriculoperitoneal shunt. *Arq Neuropsiquiatr*. (1980) (4):415-8 Abstract [PubMed]
17. Fermin S, Fernandez-Guerra RA, Sureda P: Extrusion of peritoneal catheter through

- the mouth. Case Report. *Child's Nerv Syst* (1996) 12:553-555
18. Samdani AF, Storm PB, Kuchner EB, Garonzik IM, Sciubba D, (2005) Ventriculoperitoneal shunt malfunction presenting with pleuritic chest pain *Pediatr Emerg Care.*21(4):261-3 Abstract [PubMed]
 19. Jamjoom A, Ur-Rahman N, Jamjoom ZA, Jawad A, Fadley F: Unique complications of cerebrospinal fluid shunts in children-a report of two cases. *Neurochirurgia (Stuttg).* (1992) 35(5):156-9. Abstract [PubMed]
 20. Haasnoot K., van Vught A. J: Pulmonary hypertension complicating a ventriculoatrial shunt. *European Journal of Pediatrics* 151: 748-750
 21. Piatt JH and Hoffman HJ.: Cor pulmonale: a lethal complication of ventriculoatrial CSF diversion. *Child's Nervous System* (1989)5:29-31
 22. Hermann EJ, Zimmermann M, Marquardt G: Ventriculoperitoneal shunt migration into the pulmonary artery. *Acta Neurochir (Wien).* (2009) 151:647-52 Abstract [PubMed]
 23. Fay PM, Shaw MD and Mercer JL: Shunt catheter impacted en the vena cava.. Case report. *J Neurosurg* (1980) 52:109-110
 24. Rizk E, Dias MS, Verbrugge J, Boop FA.: Intracardiac migration of a distal shunt catheter: an unusual complication of ventricular shunts. Report of 2 cases. *J Neurosurg Pediatr.* (2009) 3:525-8 Abstract [PubMed]
 25. Ahmed El-Eshmawi, Uvie Onakpoya, and Ibrahim Khadragui: Cardiac Tamponade as a Sequela to Ventriculoatrial Shunting for Congenital Hydrocephalus. *Tex Heart Inst J.* (2009) 36: 58-60.
 26. Fewel ME, Gartron HJ: Migration of distal ventriculoperitoneal shunt catheter into the heart. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* (2004) 100:206-11
 27. Ruggiero C, Spennato P, De Paulis D, Alberti F, Cinalli G.: Intracardiac migration of the distal catheter of ventriculoperitoneal shunt: a case report. *Childs Nerv Syst.* (2010) 26(7):957-62. Abstract [PubMed]
 28. Esposito C, Porreca A, Gangami M, Gaupoli V, and De Pasquale M: The use of laparoscopy on the diagnosis and treatment of abdominal complications of ventriculoperitoneal shunts in children. *Can J Surg* (1998) 41(3):239-40
 29. Rush DS, Walsh JW, Belin RP, Pulito AR: Ventricular sepsis and abdominal related complications in children with cerebrospinal fluid shunts. *Surgery* (1985) 97 (4): 420-7
 30. ReKate HL, Yonas H, White RJ, and Nulsen FE: The acute abdomen in patients with ventriculoperitoneal shunts. *Surg Neurol* (1979) 11: 442-5
 31. Tchirkow G, Verhagen AD: Bacterial peritonitis in patients with ventriculoperitoneal shunt. *J Pediatr Surg* (1979) 14 (2): 182-4
 32. Reynolds M, Sherman JO, McLOne DG: Ventriculoperitoneal shunt infection masquerading as an acute surgical abdomen. *J Pediatr Surg* (1983) 18(6): 951-4
 33. Arnell K, Olsen L: Distal catheter obstruction from non-infectious cause in ventriculo-peritoneal shunted children. *Eur J Pediatr Surg* (2004) 14: 245-9 Abstract [PubMed]
 34. Shehu BB, Ismail NJ, and Ameh FA: Acute ileus following ventriculoperitoneal shunt. Case report. *Pediatr Surg Int* (1998) 13:356-4 Abstract [PubMed]
 35. De la Fuente-Lira M, y col.: Peritonitis esclerosante encapsulante. Reto diagnóstico y terapéutico para el cirujano general. *Cir Ciruj* (2003) 71: 61-65
 36. Castelluccio MS, Hermida CR, Plaza PM, Licciardello M: Oclusión intestinal en un

- paciente portador de una válvula de derivación ventriculoperitoneal. *Acta Gastroenterol Latinoam.* (2006) 36 No 3: 108
37. Havin ML, Mapstone TB, Gauderer MW: Small bowel obstruction secondary to incomplete removal of ventriculoperitoneal shunt. Case report. *Neurosurgery* (1990) 26:526-8
 38. Starreveld Y, Poenaru D, Ellis P: Ventriculoperitoneal shunt knot: a rare cause of bowel obstruction and ischemia. *Can J Surg* (1998) 41:239-40 Abstract [PubMed]
 39. Bal RK, Singh P, Harjai MM: Intestinal volvulus a rare complication of ventriculoperitoneal shunt. *Pediatr Surg Int* (1999) 15: 577-8 Abstract [PubMed]
 40. Scott RM: Preventing and treating shunt complications. Chapter 11 In: *Concepts in Neurosurgery*. Vol. 3 Williams & Wilkins (1990) pp 115-121
 41. Snow RB, Lavyne MH, and Fraser RA: Colonic perforation by ventriculoperitoneal shunts. *Surg Neurol* (1986) 25:173-7
 42. Anderson CM, Sorrells DL, and Kerby JD: Intraabdominal pseudocysts as a complication of ventriculoperitoneal shunts. *Journal ACS* (2003) 196:297-300
 43. Digray NC. Y col.: Silent bowel perforation and transanal prolapse of a ventriculoperitoneal shunt. *Pediatr Surgery International* (2004) 16: 94-95 Abstract [PubMed]
 44. Vinchon M, Barancini M, Laurent T and Dhellemmes P: Bowel perforation caused by peritoneal shunt catheters : Diagnosis and treatment. *Neurosurgery* (2006) 58 (1) *Operative Neurosurgery*. (Suppl) 1:ONS76- 82
 45. Di Rocco C, Iannelli A: Complications of CSF shunting. In: *Di Rocco: The treatment of infantile hydrocephalus*, CRC Press Inc. Boca Raton, Fl, (1987) Vol. II pp 79-153
 46. Hernández-Hernández JG, Martínez-Ordaz JL, Romero-Hernández T y Blanco-Benavides R: Pseudoquist abdominal en paciente con derivación ventriculoperitoneal. Reporte de un caso. *Cir Ciruj* (2004) 72: 401-3
 47. Nakagaki H, Matsunaga M, Maeyama R, and Mizoguchi R: Intraperitoneal pseudocyst after ventriculoperitoneal shunt. *Surg Neurol* (1979) 1:447-50
 48. Roitberg BZ, Tomita T, McLone DG: Abdominal cerebrospinal fluid pseudocyst: A complication of ventriculoperitoneal shunt in children. *Pediatr Neurosurg.* (1998) 29:267-73
 49. Gaskill SJ, Marlin AF: Pseudocysts of the abdomen associated with ventriculoperitoneal shunts: a report of twelve cases and review of the literature. *Pediatr Neurosci* (1989) 15:23-27
 50. Mobley LW 3rd, Doran SE, Hellbusch LC. :Abdominal pseudocyst: predisposing factors and treatment algorithm. *Pediatr Neurosurg.* (2005) 41:77-83
 51. Salomao JF, Leibinger RD: Abdominal pseudocysts complicating CSF shunting in infants and children. *Pediatr Neurosurg* (1999) 31:274-8
 52. Dean DF, Keller EB: Cerebrospinal fluid ascitis: a complication of ventriculoperitoneal shunt. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* (1972) 35:474-6
 53. Hahn YS, Engelhard H, McLone DG: Abdominal CSF pseudocyst. Clinical features and surgical management. *Pediatr Neurosci.* (1985-1986)12:75-9
 54. Ghritlaharey RK, et al: CSF pseudocyst peritoneal cavity following VP shunt surgery. Report of three cases in children and review of the literature. *J Indian Assoc Pediatr Surg* (2006) 11:4143 Abstract

55. Handa R. et al: Laparoscopic management of cerebrospinal fluid pseudocyst of the abdomen. *Indian Assoc Pediatr Surg* [Serial on line] (2005)
56. de Oliveira RS, Barbosa A, Vicente YA, Machado HR.: An alternative approach for management of abdominal cerebrospinal fluid pseudocysts in children. *Childs Nerv Syst.* (2007) 23:85-90
57. Yount RA, Glazier MC, Mealey J and Kalsbeck JE: Cerebrospinal fluid ascitis complicating ventriculoperitoneal shunting. Report of 4 cases. *J Neurosurg* (1984) 61:180-3
58. Chidambaram B, and Blasubramanian V: CSF ascitis, a rare complication of ventriculoperitoneal shunt surgery. *Neurology India* (2000) 48(4) 370-80 Abstract
59. Di Luna ML et al: Sterile ascitis from a ventriculoperitoneal shunt: a case report and review of the literature. *Child's Nerv Syst* (2006) 22: 1187- 93
60. Celik A, et al: The incidence of inguinal complications alter ventriculoperitoneal shunt for hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* (2004) 21:44-7
61. Keucher TR, and Mealey J: Long term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting for infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* (1979) 50: 179-86

CAPÍTULO 15

Nefropatía por derivación (“Shunt Nefritis”) y otras complicaciones

La circulación de líquido cefalorraquídeo al torrente circulatorio a partir de una válvula de derivación ventricular colonizada por bacterias, produce, a lo largo del tiempo, siembra de esos microorganismos, lo que puede afectar la función renal y llevar a un síndrome nefrótico, que ha sido denominado “Nefritis por derivación”, pero el término anglosajón “Nefritis por Shunt” ha sido amplia y universalmente usado para esta condición reportada por primera vez en 1965.¹ Se presenta en todas las edades, y se ha reportado una incidencia entre 0.7 – 2.3%,² y mortalidad de 9%.³

Tanto esta nefropatía como la endocarditis bacteriana, secundaria a la infección crónica de derivaciones ventrículo-vasculares (ventrículo-yugulares o ventrículo-atriales) formaron parte de las

razones que llevaron a favorecer el uso de las derivaciones a la cavidad peritoneal. Sin embargo, casos de nefritis en derivaciones ventrículo-peritoneales también han sido reportados.⁴⁻⁵

La condición consiste en una glomerulonefritis difusa, que sobreviene a una bacteriemia crónica con producción de antígenos y depósito de complejos inmunes en el glomérulo renal^{4-5-6-7-8 7-8} El proceso evoluciona, en sentido general, de manera lenta, crónica y tórpida; y ha resultado fatal en muchos de los casos publicados.³⁻⁶⁻⁹⁻¹⁰

En la mayoría de las ocasiones, el patógeno es el *Staphylococcus epidermidis* (coagulasa-negativo)³⁻⁸⁻⁹⁻¹¹ pero otros organismos tales como el *Propionibacterium acnes*,¹²⁻¹³⁻¹⁴ *Moraxella bovis*¹⁵ *Corynebacteriumm bovis*,¹⁶ y *Peptococcus*¹⁷ han sido

demostrados en los cultivos de sangre, líquido cefalorraquídeo tomado del reservorio de la derivación y en la orina de los pacientes afectados.¹²⁻¹³⁻¹⁴⁻¹⁵⁻¹⁶⁻¹⁷ Dos casos de nuestro grupo de pacientes derivados complicaron con “nefritis por shunt”. Los organismos aislados fueron *Staphylococcus aureus* y *Burkholderia cepacea*.

El intervalo entre la colocación de la derivación o la última revisión y la aparición de esta complicación, es muy variable, pudiendo manifestarse entre unas semanas y hasta 10 años después de la implantación del sistema.³⁻⁹⁻¹⁰⁻¹²

Episodios febriles intermitentes acompañados de escalofríos, hematuria y proteinuria persistentes así como anemia, caracterizan clínicamente esta condición.³⁻⁹⁻¹⁰ En etapas avanzadas, puede haber también hepato-esplenomegalia, hipertensión arterial, artritis, cefaleas, náuseas y vómitos y en la etapa terminal, proteinuria masiva, hipoproteinemia y finalmente insuficiencia renal.³

Las pruebas biológicas muestran la presencia de crioglobulinas y factores antinucleares, elevación de la creatinina, factor reumatoideo positivo, baja concentración sérica del componente C3 del complemento y reducción de la depuración de creatinina.³⁻¹⁶⁻¹⁷

Evaluar los complejos inmunes circulantes es un mecanismo adecuado para dar seguimiento a la nefritis por derivación. Schena y col. estudiaron 27 pacientes con derivaciones ventrículo-atriales y ventrí-

culo-peritoneales, tomando un total de 87 muestras de suero y pudieron demostrar complejos inmunes circulantes en 83% de las muestras correspondientes a derivaciones infectadas, con valores medios significativamente más elevados en contraste con aquellos no infectados, por lo que concluyeron que, si esos complejos no son detectados en la circulación, la infección de la derivación es poco probable.⁵

Los cultivos pueden confirmar el organismo causante de la bacteriemia, pero, es mediante la biopsia renal y el estudio con microscopía electrónica, como se demuestran los cambios endo y extracapilares y las alteraciones membrano-proliferativas características de la enfermedad.

El tratamiento consiste en la ablación de la derivación con o sin la ayuda de una derivación ventricular externa transitoria según sea necesario, y el uso de antibióticos por vía endovenosa.³⁻¹⁰⁻¹²⁻¹⁷⁻¹⁸ Wald y McLaurin sugieren la administración de antibióticos intraventriculares para obtener una concentración mínima inhibitoria (CMI) más eficaz.¹⁸

El antibiótico puede seleccionarse a partir de los cultivos-antibiogramas y mantenerse por un período de 14 días. Setz reporta mejoría pero no curación completa en un caso de *Propionibacterium acnes* con el uso de Cefotaxime en dosis de 2gm c/8 horas durante 14 días.¹⁴ Varios antibióticos han sido utilizados: penicilina, eritromicina, rifampicina¹⁶ así como también drogas inmunosupresoras. Se

recomienda evitar el uso de esteroides ya que ellos pueden reforzar el depósito de complejos inmunes.¹⁹⁻²⁰

En la experiencia de algunos autores, si el diagnóstico y tratamiento se llevan a cabo tempranamente, incluyendo antibióticos por vía endovenosa y remoción completa de la derivación, el resultado final es bueno³⁻¹⁷ habiéndose notado que la resolución de la infección usualmente resulta en la recuperación de la función renal normal.⁶ Una vez controlada la infección, se puede colocar una nueva derivación.

Complicaciones Neuro-oftalmológicas

Afección de los nervios oculomotores o del sistema óptico han sido relacionadas a las derivaciones ventriculares, bien por la ubicación del catéter mismo,²¹ o cuando la derivación se torna disfuncional. El daño al sistema óptico puede ser agudo o sub-agudo, parcial o total, uni o bilateral, temporal o permanente.²²

Alteración de la agudeza visual puede presentarse de manera aislada o en asociación a otras manifestaciones y se relaciona sobre todo, a hipertensión intracraneal, que además puede llevar a una parálisis de la mirada vertical (Síndrome de Parinaud) signo importante en casos de disfunción valvular, a causa de compresión sobre el tectum del cerebro medio por dilatación de la porción posterior del tercer ventrículo.²³

Amaurosis puede sobrevenir por compresión directa del nervio óptico por penetración del catéter al canal óptico, y hemianopsia debido a compresión del tracto óptico,²¹ o por infarto del lóbulo occipital.²²⁻²⁴

Vías Urinarias y sistema reproductivo

Casos aislados de otras complicaciones han sido reportados. Entre ellos, obstrucción del uréter con hidronefrosis secundaria,²⁵ quiste en el extremo distal de la trompa de Falopio manifestada por secreción vaginal acuosa,²⁶ e infertilidad por adherencias bloqueando la extremidad de la trompa.²⁷

Referencias

1. Black JA, Challacombe DN, Ockenden BG: "Nephrotic syndrome associated with bacteraemia after shunt operations for hydrocephalus". *Lancet* (1965) 2 (7419): 921-4
2. Stauffer UG: Shunt nephritis: Diffuse glomerulonephritis complicating ventriculoatrial shunts. *Developmental Medicine & child neurology* (1970) s22:161-64
3. Haffner D, Schindera F, Aschoff A, Mathias S, Waldher R, and Scharer K: The clinical spectrum of shunt nephritis. *Nephrol Dial Transplant* (1997) 12 (6): 1143-8 Abstract [PubMed]
4. Rifkinson-Mann S, Rifkinson N, Lung T: Shunt nephritis. Case report. *J Neurosurg* (1991) 74(4): 656-9
5. Schena FP, Pertosa G, Pastore A, De Tommasi A, Montagna MT, and Bonomo L:

- Circulating immune complexes in infected ventrículo-atrial and ventrículo-peritoneal shunts. *Journal of Clinical Immunology* (1983) Vol 3 No 2: 173-77
6. Finney HL, and Roberts TS: Nephritis secondary to chronic cerebrospinal fluid-vascular infection : "Shunt Nephritis" *Child's Brain* (1980) 6 (4):189-93
 7. Lee HS, Cha SH, Cho BS, Yang MH: A case of shunt nephritis. *J Korean Med Sci* (1995) 10 (1) 62-5 Abstract
 8. Noetzel MJ, and Baker RP: Shunt fluid examination: risks and benefits in the evaluation of shunt malfunction and infection. *J Neurosurg* (1984) 61:328-32
 9. Rodo-Salas J, Arza-Maldonado H, Claret-Corominas I: Nefropatía por derivación ventrículo-atrial (Nefritis por Shunt) *An Esp Pediatr* (1989) 30:8-10
 10. Keucher TR, and Mealey J: Long-term results after ventriculoatrial and ventriculoperitoneal shunting in infantile hydrocephalus. *J Neurosurg* (1979) 50:179-86
 11. Balogum RA, Palmisano J, Kaplan AA, Khurshid H, Yamasse H and Adams ND: Shunt nephritis from *Propionibacterium acnes* in a solitary kidney. *Am J Kidney Dis* (2001) Oct 38 (4): E18
 12. Frank JA, Friedman HS, Davidson DM, Falletta JM and Kinney TR: *Propionibacterium* shunt nephritis in two adolescents with medulloblastoma. *Cancer* (1983) 52:330-33
 13. Setz U, Frank U, Anding K, Dashner FD, and Garbe A: Shunt nephritis associated with *Propionibacterium acnes*. *Infection* (1994) Vol 22 No 2:99-101
 14. Bogdonovic R, Marjanovic B, Nikolic V, et al: Shunt nephritis associated with *Moraxella bovis*. *Acta Paediatrica* (2008) 85:882-83 Abstract [PubMed]
 15. Bolton WK, Sande MA, Normansell DE, et al: Ventriculojugular shunt nephritis with *Corynebacterium bovis*. Successful treatment with antibiotics. *Am J Med* (1975) 59:417-23
 16. Caron C, Luneau C, Gervais MH, et al: La glomérulonéphrite de shunt: manifestations clinique et histopathologiques. *Can Med Assoc J.* (1979) 120:55761 Abstract [PubMed]
 17. Zamora I, Lurbe A, Simon J, Mendizabal S, and Barbadillo A: Shunt nephritis. *An Esp Pediatr* (1982) 16 (2): 170-5
 18. Wald SI, McLaurin RL: Shunt-associated glomerulonephritis. *Neurosurgery* (1978) 3:146-50 Abstract [PubMed]
 19. Di Rocco C, Iannelli A: Complications of CSF shunting. In: C Di Rocco: The treatment of infantile hydrocephalus. CRC Press Inc. Boca Raton, Fl., (1987) Vol. II pp 79-153
 20. Nagaba Y, Hiki Y, Aoyama T, et al.: Effective Antibiotic Treatment of Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*-Associated Glomerulonephritis. *Nephron* (2002) 92:297-303
 21. Shults WT, Hamby S, Corbett JJ, et al.: L Neuro-ophthalmic complications of intracranial catheters. *Neurosurgery* (1993) 33:135-38
 22. Gimeno-Pita P, Moros-Peña M, Gillen-Ballard T, y col.: Amaurosis permanente por infarto occipital bilateral debido a disfunción de válvula de derivación. *Rev Neurol* (2001) 32:835-7
 23. Iplikcioglu AC, Ozer F, Erbenli A: Upward gaze palsy due to shunt malfunction. Correspondence. *Neurosurgery* (1989) 24:14
 24. Kraus R, Hanigan WC, Kattah J, Olivero WC: Changes in visual acuity associated

- with shunt failure. *Child's Nerv Syst* (2003) 19:226-31
25. Clarke CE, Paul KS, Lye RH: Ventriculo-peritoneal shunt procedure complicated by ureter obstruction, *J Neurosurg* (1983) 59:542-4
26. Washington EC, Holmes M, Haines SJ, Ringwood JW: Ventriculoperitoneal shunt migration presenting with vaginal discharge and hydrosalpinx in a 16 year-old patient. *Pediatric emergency Care* (2002) 18(1):28-30
27. White JB, Raffel C, Blackwell RE: A case of infertility in a patient with a ventriculoperitoneal shunt. *Case Report. Pediatr Neurosurgery* (2007) 43:146-48

Esta primera edición de
MANEJO DE LA HIDROCEFALIA INFANTIL:
ESPERANZAS Y DESILUSIONES
de Sonia C. Fermín Víctor M.D., FACS,
se terminó de imprimir en el mes de junio de 2012,
en los talleres gráficos de Editora Búho,
Santo Domingo, República Dominicana.

Entre otras funciones, la Dra. Fermín ha sido Presidente de la Sociedad Dominicana de Neurología y Neurocirugía (1984-1985), y Presidente de la Asociación de Cirujanos Neurológicos del Caribe y Centroamérica (2003-2005), Miembro del comité consultivo de las Revistas *Acta Médica Dominicana* y *Archivos Dominicanos de Pediatría* y fundadora y Presidente del Patronato de ayuda para investigación y tratamiento de niños con enfermedad del Sistema Nervioso Central (1995-2012)

Es miembro de: Colegio Médico Dominicano, Sociedad Dominicana de Neurología y Neurocirugía, Asociación de Cirujanos Neurológicos del Caribe y Centroamérica, American College of Surgeons, y American Association of Neurological Surgeons.

Ha sido reconocida como: “La Primera Mujer Neurocirujana del País” (1991) y “Maestro de la Neurocirugía” (2002); así como por su “Contribución a la Neurocirugía del Caribe” (2003 y 2009). En el Renglón Académico, recibió, de parte del Colegio Médico Dominicano, el “Premio Dra. Evangelina Rodríguez” (2004). Varias promociones de Médicos Pediatras, Neurocirujanos y egresados universitarios también le han reconocido.

En el 2004, el Gobierno Dominicano le otorgó la “Medalla al Mérito de la Mujer”.

Un resumen biográfico ha sido incluido en: “Who is Who in the World” (1998), “Who is Who in Medicine and Healthcare” (1998) y “Mujeres, Aportes y Sociedad” (2008).

Es autora del libro de texto para estudiantes de medicina “Examen Neurológico: Su interpretación Clínica”.

La Dra. Fermín está casada con el Dr. Luis Sánchez Limardo. Son sus hijos Patricia y Joel, Luis Ignacio y Dileisi, a los que se suman sus nietos Sarah Adriana y Daniel Alejandro.

Varios años han transcurrido desde que surgió en mí la idea de escribir esta monografía sobre la hidrocefalia, tema complejo por sus características y efectos, que entrañan un elevado alcance socio-económico, así como familiar y ético como bien señala el Dr. Sánchez A. en el prólogo.

Para manejar correctamente los pacientes y sus enfermedades, es necesario que el médico esté actualizado en la evolución de los procesos de investigación sobre las diversas patologías, y los efectos de los métodos terapéuticos disponibles, por lo que se hace necesaria la “difusión médica”.

Ha sido mi intención, en este trabajo, presentar la mayor cantidad de información posible, de modo que, resumida, pueda ser accesible a todos los interesados y de fácil asimilación para los menos entendidos en el tema.

Dra. Fermín



ISBN: 978-9945-472-11-0



9 789945 472110