

CAUSAS MAS FRECUENTES DE HIDROCEFALIA

- * Dr. Rafael González Z.
- * Dra. Ruth Tejada H.
- * Dra. Digna A. Jiménez
- * Dr. Julio César Uribe
- * Dr. Julio Rodríguez Grullón
- * Dr. José J. Puello
- ** Dra. Miguelina Acevedo

RESUMEN:

Se revisaron los records de casos de hidrocefalia, en los servicios de neurocirugía y pediatría del Hospital Dr. Luis E. Aybar, del año 1980 al 1986 (6 años).

Encontramos un total de 88 pacientes; la mayoría de los casos se debieron a la malformación de Arnold Chiari, 61 casos para un 69.3%. Otras causas fueron: tumores de fosa posterior, 11 casos para un 12.5%; estenosis congénita del acueducto de Silvio 8 casos para un 9.1%, y 8 casos post meningitis para un 9.1%.

ABSTRACT:

We reviewed the records of patients with hydrocephalus at the neurosurgery and pediatric services at Dr. Luis E. Aybar Hospital from 1980 to 1986 (six years).

We found 88 cases, the most common cause of hydrocephalus was the Arnold Chiari Malformation, 61 cases for 69.3%. Other causes were: posterior fossa tumors 11 cases for 12.3%, congenital stenosis of Silvio's aqueduct 8 cases for 9.1%, and 8 cases post Meningitis for 9.1%.

INTRODUCCION

El término hidrocefalia comprende un grupo de condiciones asociadas con aumento de tamaño ventricular que, en la mayoría de los casos, es secundario a obstrucción de

la egresión normal y flujo de líquido cefalorraquídeo, desde sus lugares de origen a los de absorción. En este contexto, hidrocefalia implica la presencia de un incremento de la cantidad de dicho líquido y de la presión, esto último intermitente o persistentemente. Puede la hipertensión en los ventrículos estar ocurriendo en el presente o haber ocurrido en algún momento del pasado. El agrandamiento anormal de la cabeza suele producirse cuando la hidrocefalia se inicia prenatalmente, en el período postnatal o en la infancia temprana, pero no ocurre cuando empieza en la infancia tardía o los años adultos.

- (*) De los departamentos de Neurocirugía y Pediatría del Hospital Dr. Luis E. Aybar. Santo Domingo, R.D.
- (**) Médico Epidemiólogo, Núcleo Central Región 0 de Salud, Sec. Estado de Salud Pública y Asistencia Social.

La incidencia de hidrocefalia a nivel global es de un caso (1) por cada mil (1,000) niños.

FISIOLOGIA DE LA DINAMICA DEL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO

El comportamiento de la dinámica normal del LCR (producción, circulación y reabsorción del mismo) constituye una premisa necesaria para comprender cómo se produce el hidrocéfalo activo. Los hechos fundamentales están ahora confirmados desde los puntos de vista anatómico y experimental; sólo hay dudas aún acerca de algunas cuestiones aisladas.

Los lugares principales de producción del LCR son los plexos coroideos situados en los ventrículos.

La capacidad por parte de las meninges y del apéndice ventricular para formar LCR que ha sido demostrada por algunos autores, sobre todo en circunstancias patológicas, es de importancia secundaria.

El LCR producido en los ventrículos laterales fluye a través de los agujeros interventriculares o de Monro, hacia el 3er. ventrículo, desde donde pasa por el acueducto de Silvio al 4to. ventrículo. Luego a través del agujero de Luschka, va directamente a las cisternas basales, y a través del agujero de Magendie, a la cisterna Magna. Por las cisternas basales (cisterna protuberancial, cisterna interpendular, cisterna quiasmática) alcanza finalmente los espacios subaracnoideos situados sobre los hemisferios. Una pequeña parte del LCR desciende en el espacio subaracnoideo de la médula espinal.

Mediante numerosas observaciones clínicas y experimentales se ha confirmado que una oclusión de las cisternas basales o de los espacios subaracnoideos situados sobre los hemisferios cerebrales produce un aumento del LCR, con incremento de la presión y formación de un hidrocéfalo.

Por ello no cabe duda de que la reabsorción principal del LCR tiene lugar en los espacios subaracnoideos situados sobre los hemisferios.

La cantidad de LCR en el recién nacido es de unos 5cc; en los lactantes de 40-60cc, y el niño mayorcito de 150-200cc.

La presión inicial lumbar del LCR en el niño en posición decúbite y tranquilo oscila entre los 70-200mm de agua. En el recién nacido se señalan cifras de 14-80mm de agua. En posición sentada aumenta la presión en 20-50mm de agua. Con el llanto, la tos, la presión, etc., se verifican aumentos de alrededor de 100mm de agua e incluso superiores.

MATERIAL Y METODO

Se realizó una investigación documental, retrospectiva,

para la cual tomamos datos de los expedientes médicos de los niños con diagnóstico de hidrocefalia, pertenecientes a los servicios de neurocirugía y pediatría del Hospital Dr. Luis E. Aybar durante el período comprendido entre 1ro. de enero 1980 a 31 de diciembre 1986.

De cada paciente utilizamos su historial clínico completo para el llenado de un cuestionario y poder obtener las informaciones a utilizar en nuestro análisis.

Recogidas las informaciones, procedimos a las críticas y depuración, previo al procesamiento de datos, el cual incluyó básicamente un tabulado en base a: determinación de casos según años, edad y sexo, procedencia, tipo de hidrocefalia y causas, resultados y complicaciones postquirúrgicas, patologías asociadas, tipo de válvula utilizada, registro de defunciones y sus causas. Luego de tabuladas las informaciones procedimos a presentar los resultados obtenidos mediante cuadros y gráficos explícitos más adelante.

Nuestro universo estuvo constituido por un total de 88 niños hidrocéfálicos hospitalizados y tratados en dicho centro asistencial.

RESULTADOS

El mayor número de casos se presentó en el primer año de vida, un 81.8% (72 casos), de los cuales un 44.3% (39 casos) pertenecieron al sexo masculino y un 37.5% (33 casos) al sexo femenino.

El segundo lugar correspondió al grupo de 6 años y más, con un 5.7% (5 casos) del sexo masculino y un 4.5% (4 casos) del sexo femenino. Cuadro No.1.

En los demás grupos de edades el registro de casos fue comparativamente similar.

El 78.4% (69 casos) correspondió a hidrocefalia tipo comunicante; de este porcentaje un 88.4% (61 casos) tuvieron como causa la malformación de Arnold Chiari y un 11.6% (8 casos) causa post-infecciosa.

Cuadro No. 1
DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES CON
HIDROCEFALIA SEGUN EDAD Y SEXO

Edad/ Años	TOTAL		MASCULINO		FEMENINO	
	No.	%	No.	%	No.	%
0 - 1	72	81.8	39	44.3	33	37.5
2 - 3	3	3.4	2	2.3	1	1.1
4 - 5	4	4.5	4	4.5	0	0
6 y más	9	10.2	5	5.7	4	4.5
TOTAL	88	100	50	56.8	38	43.1

El 21.6% (19 casos) restante correspondió a hidrocefalia tipo no comunicante, de los cuales 8 casos se debieron a estenosis congénita del acueducto de Silvio y 11 casos tuvieron como causa tumores intracraneales, todos localizados a nivel de fosa posterior.

En nuestro universo todos los 88 casos fueron tratados quirúrgicamente, y hubo un mayor número de casos operados en el primer año de vida, 87.5% (77 casos). Cuadro No.2.

Un 62.5% (55 casos) tuvieron resultados postquirúrgicos satisfactorios y un 37.5% (33 casos) no satisfactorios. De estos últimos, 18 casos presentaron infecciones bacterianas, ocupando el primer lugar; el segundo lugar con 11 casos fueron casos de obstrucción del catéter valvular. Cuadro No.3.

Al momento del estudio se habían registrado 18 defunciones, para una mortalidad global de 20.4%; 13 casos tuvieron como causa la infección postquirúrgica. Las demás causas de muerte fueron: 4 casos por enclavamiento por descompensación rápida y una muerte por transfusión sanguínea por sangre infectada con el virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

Se registraron 12 casos con patologías asociadas a los que les corresponde un 13.6% del total de nuestro universo; 5 casos asociados con meningocele, 4 casos asociados con mielomeningocele y 3 casos con encefalocele.

Todos estos casos fallecieron por complicaciones infecciosas.

DISCUSION

Se distinguen dos tipos de hidrocefalia:

HIDROCEFALIA NO COMUNICANTE (Obstructiva)

Se debe a un bloqueo del sistema ventricular que impide que el líquido cefalorraquídeo pase al espacio subaracnoideo. Pertenecen a este grupo la estenosis congénita del acueducto, la estenosis adquirida (postinfecciosa) del

Cuadro No.2
DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES CON
HIDROCEFALIA SEGUN EDAD
AL MOMENTO DE LA CIRUGIA

Edad/Años	No.	%
0 - 1	77	87.5
2 - 3	3	3.4
4 - 5	1	1.1
6 y más	7	8.0
TOTAL	88	100

mismo, tumores cerebrales de línea media, malformación Dandy Walker y el hematoma subdural de fosa posterior.

El bloqueo está normalmente en uno de los agujeros: el agujero de Monroe, el acueducto de Silvio o los agujeros de salida del cuarto ventrículo.

HIDROCEFALIA COMUNICANTE

Es la que los ventrículos y el espacio subaracnoideo están en contacto; la causa más frecuente sigue siendo una obstrucción pero de situación más distal, en las cisternas basales. Aunque el líquido cefalorraquídeo puede pasar por la cisterna magna y la teca lumbar, no puede alcanzar el espacio subaracnoideo supratentorial sobre la superficie de los hemisferios cerebrales donde normalmente se produce la absorción. El defecto congénito más frecuente de este grupo es la malformación de Arnold Chiari en el cual hay desplazamiento variable, generalmente intenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen occipital, acompañado de elongación y estiramiento hacia abajo del 4to. ventrículo, vermi cerebeloso y parte inferior del bulbo, existiendo igualmente un desplazamiento hacia abajo de la médula y adoptando las raíces cervicales dirección contraria a la habitual, es decir, de abajo hacia arriba. Figura No.1.

Otras hidrocefalias pertenecientes a este tipo son: las postinfecciosas como meningitis, toxoplasmosis y citomegalovirus; secundarios a hemorragia subaracnoidea, a papiloma de los plexos coroideos y al síndrome de Hurler.

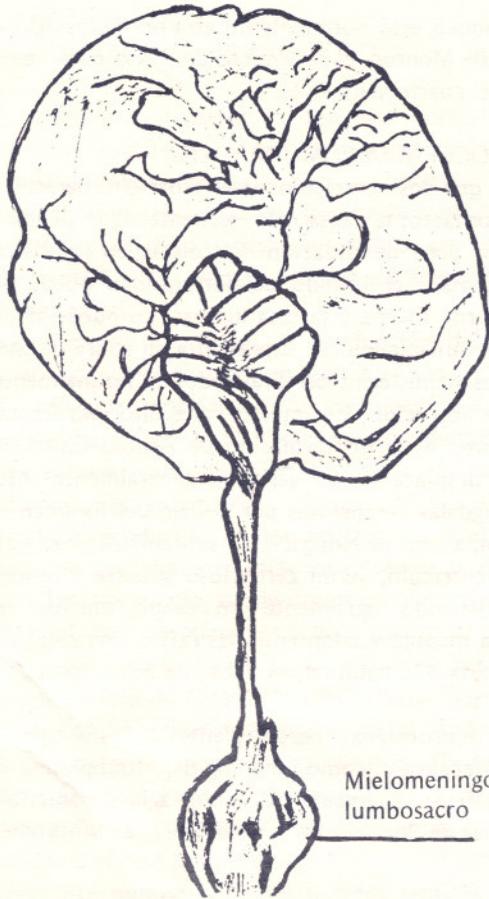
HALLAZGOS CLINICOS

El signo más destacado del hidrocéfalo durante la lactancia es el crecimiento anormal del cráneo. En procesos lentamente progresivos puede reconocerse por mediciones del perímetro cefálico verificadas periódicamente. Lo que llama más la atención es la desproporción entre el cráneo y la cara; mientras que el primero está ensanchado generalmente en todas dimensiones, la cara permanece de tamaño reducido, asumiendo la cabeza por ello una forma de pera.

Cuadro No.3
COMPLICACIONES POST-QUIRURGICAS

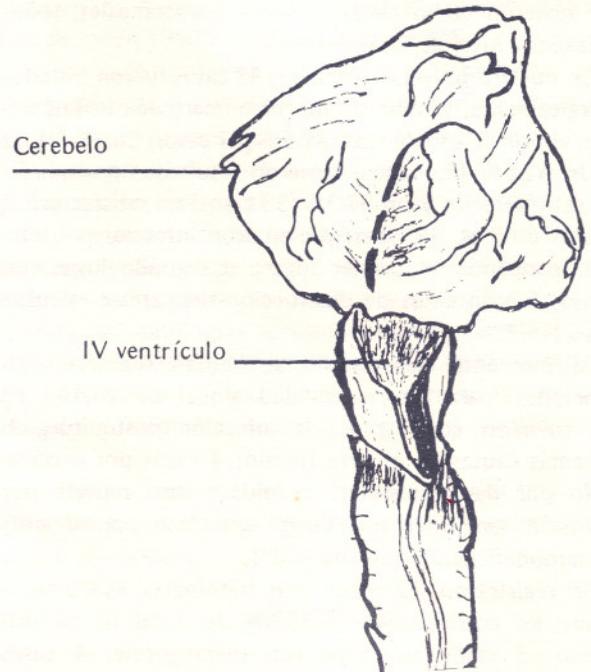
COMPLICACIONES	No.	%
Infecciones Bacterianas	18	54.6
Obstrucción del Catéter	11	33.3
Otros	4	12.1
TOTAL	33	100%

FIGURA No.1. Diferentes tipos de la malformación de Arnold Chiari.



Mielomeningocele lumbosacro

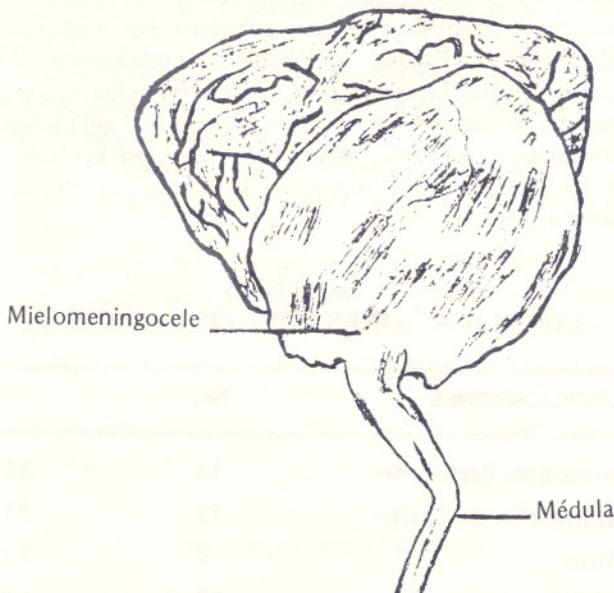
Tipo I: Deformaciones típicas en zona cerebelomedular y con el mielomeningocele lumbosacro.



Cerebelo

IV ventrículo

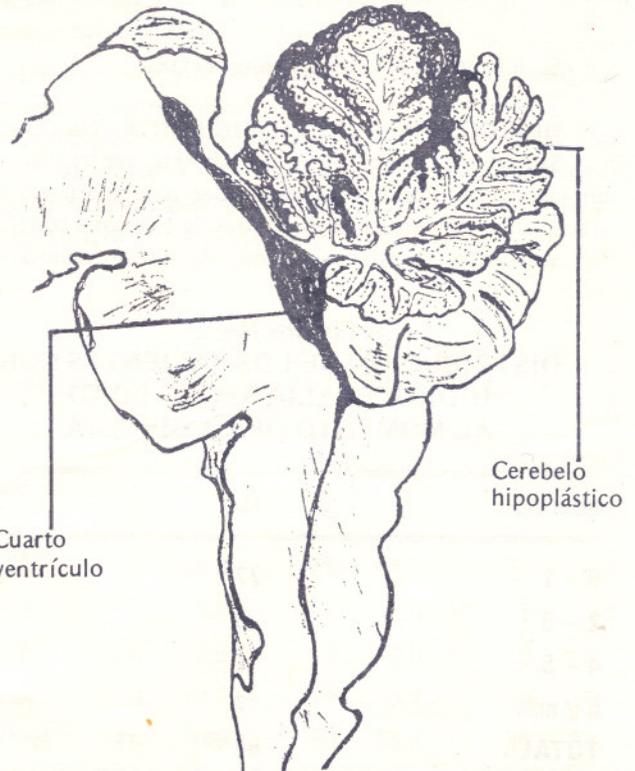
Tipo II: Desplazamiento variable, generalmente intenso, de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen occipital, acompañado de elongación y estiramiento hacia abajo del cuarto ventrículo.



Mielomeningocele

Médula

Tipo III: Desplazamiento hacia abajo de la médula con encajamiento de las amígdalas del cerebelo dentro de un meningocele existente en la parte superior de la región cervical.



Cuarto ventrículo

Cerebelo hipoplástico

Tipo IV: Se aprecia hipoplasia cerebelosa, el descenso amigdalario y el doblete en forma de S de la zona alta de la médula cervical.

Los padres llevan sus niños a la consulta porque observan que la cabeza es grande desde el nacimiento o porque en pocos días el crecimiento exagerado se les ha hecho evidente. La sintomatología clínica está codeterminada por la edad, la rapidez del crecimiento por la enfermedad básica.

El sexo masculino fue el más afectado, lo que concuerda con las estadísticas mundiales.

En nuestro estudio la gran mayoría de casos correspondió a hidrocefalia tipo comunicante. En otros estudios se ha encontrado la misma frecuencia.

De estos casos la causa principal fue la malformación de Arnold Chiari. La mayoría de los autores señalan que una cuarta parte de los casos a nivel global se deben a malformaciones congénitas y entre las principales está la de Arnold Chiari.

En los casos de hidrocefalia no comunicante u obstructiva, encontramos un alto porcentaje de tumores intracraneales localizados a nivel de la fosa posterior. Las 2/3 partes de los tumores intracraneales que manifiestan signos clínicos antes de la pubertad ocurren por debajo de la tienda del cerebelo, es decir, en la fosa posterior, y el síntoma más frecuente es la sensación de "olla cascada" a la percusión del cráneo. Como dato relevante, todos los niños de nuestro estudio, asociados con tumores, presentaron el signo de "olla cascada", cefaleas y vómitos, signos que revelan el diagnóstico rápido de un tumor intracraneal.

Un alto porcentaje de la población estudiada fue intervenida antes del primer año de vida. Lo ideal es llegar a un diagnóstico temprano y realizar la cirugía antes del primer mes de vida (causa congénita) para mejorar el pronóstico. Corresponde a las defunciones un 20.4% de nuestro universo. La evolución natural de la hidrocefalia es incierta, pero diversos estudios realizados sugieren que sólo el 25% de los pacientes diagnosticados durante los 3 primeros meses de vida podrán alcanzar la edad adulta.

Las 2/3 partes de las muertes se producen durante los primeros 18 meses y más de la mitad se atribuyen a la hidrocefalia misma sin ninguna complicación evidente.

CONCLUSIONES

1. En la gran mayoría de los casos la hidrocefalia se manifestó en el primer año de vida y el sexo masculino fue el más afectado.

2. El mayor porcentaje de casos correspondió a hidrocefalia tipo comunicante, y de éstos la causa más frecuente fue la malformación de Arnold Chiari, seguida por las postinfecciosas.

3. Los casos de hidrocefalia tipo no comunicante u

obstructiva ocuparon un porcentaje significativamente menor. La causa principal correspondió a tumores intracraneales, encontrándose la totalidad de ellos a nivel de fosa posterior, seguida muy de cerca por estenosis congénita del acueducto de Silvio.

4. La complicación y causa de muerte principal fue las infecciones bacterianas postoperatorias.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- Beheman, R.E.; V.C. Vaughan, Nelson: Tratado de Pediatría, 12ed. México, D.F.: Interamericana. 1985. P.1624-1627.
- Berckow, Robert; John H. Talbott: El Manual Merck 6. ed. E.U.A.: Merck 1977. P.1121.
- Beeson, Paul y Walsh McDermott: Tratado de Medicina Interna 14. ed. México, D.F.: Interamericana. 1977. P.881.
- Castro-Gago, M... (et al): Criterios de Autocompensación en las hidrocefalias infantiles. Revista Española Pediatría, 42(3): 237-244, ene-feb., 1986.
- Choberty, John; Ann R. Stark: Manual of Neonatalcare 2. ed. E.U.A.: Choberty 1986. P.308-313.
- Gupta, Arun K.; Rajeev Sharma: "Ipsilateral Progressive Hydrocephalus due to Acquired Foramen of Monro Obstruction: An unusual complication of brain abscess in cyanotic heart disease". Neurosurgery, 22 (1) 154-155. Jan., 1988.
- Guyton, Arthur: Tratado de Fisiología Médica. 5 ed. México, D.F.: Interamericana, 1977. P. 414-417.
- Harrison: Medicina Interna, 6 ed. México, D.F.: Fournier, 1983. P. 2303-2304.
- Heidelberg, H. Opitz y F. Schmid Heidelberg: Enciclopedia Pediátrica 1ed. Madrid, España: Marota 1971. P. 177-195.
- Jennelt, Bryan: Introducción a la Neurocirugía, 3 ed. Barcelona, España: Salvat, 1981. P. 365-375.
- Langman, Jan: Embriología Médica, 3 ed. México, D.F.: Interamericana, 1976. P. 302-304.
- Mendoza, Hugo: Normas de Atención Pediátrica. Santo Domingo, R.D.: Taller, 1986. P. 584.
- Nagashima, Tatsuya... (et al): Biomechanics of hydrocephalus: A new theoretical model. Neurosurgery, 21 (6): 898-902. Dec. 1987.
- Robbins, S.L.; R.S. Cotran: Patología Estructural y Funcional, 2 ed. México, D.F.: Interamericana, 1984. P. 1427-1429.
- Schaffer, A.J.; M.E. Avery: Enfermedades del Recién Nacido, 4 ed. Cuba: Científico Técnica 1981. P. 753-780.
- Wyngaarden, J.B.; Li. H. Smith: Cecil: Tratado de Medicina Interna, 17 ed. México, D.F.: Interamericana, 1987. P.2434.