

PATOLOGIA NEUROQUIRURGICA (MANEJO EN LA UNIDAD DE NEONATOLOGIA HSJ)

Dr. Alejandro Caceres B.

Introducción:

La **hidrocefalia** es el proceso patológico caracterizado por un desbalance entre la producción y la absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR), generalmente de causa obstructiva, que provoca una dilatación ventricular progresiva acompañada de hipertensión intracraneana. La hidrocefalia es una de las patologías más frecuentes del área neuroquirúrgica infantil. En su evolución natural, tiene una mortalidad del 80% en los primeros 18 meses, con un 67% de daño neurológico en los pacientes que sobreviven.

Con la incorporación de las derivaciones ventriculares o shunt, principal tratamiento de la hidrocefalia, la sobrevida de estos pacientes ha mejorado significativamente, con una mortalidad del 8%, que corresponde a casos de malformaciones severas múltiples concomitantes. El 84% de los recién nacidos con hidrocefalia requiere en definitiva una derivación de LCR, y sólo un 8% de los pacientes, por tener una hidrocefalia detenida, no requiere una cirugía derivativa ventricular.

Ya que el tratamiento adecuado y precoz mejora, tanto la mortalidad como el pronóstico neurológico, el pediatra debe estar atento ante la posibilidad de la instalación de una hidrocefalia, sospecharla e indicar los exámenes pertinentes, de acuerdo al estado del recién nacido. Luego, en conjunto con el neurocirujano, se debe iniciar el tratamiento cuya elección dependerá del estado clínico del recién nacido y la causa que origina la hidrocefalia.

Etiología:

Las causas de hidrocefalia son múltiples y esquemáticamente se pueden clasificar como de origen genético, malformativo, tumoral, infeccioso, hemorrágico y venoso.

- Genético: Ligada a cromosoma X
- Malformativo: Estenosis de Acueducto, Arnold-Chiari II, Dandy-Walker, Aneurisma de la Vena de Galeno
- Tumoral: Papiloma plexo coroideo, Teratoma, Otros
- Infeccioso: Meningitis, TORCH
- Hemorrágico: Hemorragia de la matriz germinal del prematuro, Hemorragia del plexo coroideo
- Venoso: Craneosinostosis Pfeiffer, Acondroplasia, Trombosis de senos venosos

Aumento de la presión venosa central intratorácica

Clasificación:

Se clasifica a las hidrocefalias en dos tipos, según el lugar en el que se produce el bloqueo del LCR:

Hidrocefalia No Comunicante: En la que el bloqueo de la circulación normal del LCR se ubica a nivel de los ventrículos laterales, del tercer ventrículo, del acueducto de Silvio o del cuarto ventrículo. Ej. Estenosis de acueducto, Arnold Chiari II.

Hidrocefalia Comunicante: En la que el bloqueo se ubica en el espacio subaracnoideo de la convexidad o en las cisterna basales. Ej. Secundaria a meningitis.

Epidemiología:

En la actualidad la incidencia de Hidrocefalia en recién nacidos es alrededor de 0,5 a 0,7 por 1.000 RN vivos. En Chile, en el Servicio de Neonatología Hospital San José se observó una incidencia de Hidrocefalia congénita de 1 por 1.000 RN vivos y de Hidrocefalia perinatal de 1,16 por 1.000 RN vivos, entre los años 2004 a 2008.

La principal causa de hidrocefalia en los recién nacidos de término son las malformaciones congénitas (45%) y en los prematuros, es la hemorragia intraventricular (81%). La incidencia de hemorragia intraventricular y su severidad aumenta en relación directa al grado de prematuridad del RN, y entre los pacientes con hemorragia intraventricular, el 15% y 50% desarrollan hidrocefalia, siendo más frecuente en los prematuros menores de 1500 gr (50%).

Además, tanto en Latinoamérica como Europa, se ha descrito un predominio de la hidrocefalia en el sexo masculino, de 2:1.

Manifestaciones clínicas:

Las manifestaciones clínicas son signos del compromiso difuso del tejido cerebral que se derivan del aumento de presión intracraneal, secundario al aumento de LCR intraventricular. Por esto, en el recién nacido con hidrocefalia, el pediatra debe medir su circunferencia craneana y examinar sus suturas, fontanelas, motilidad ocular, conciencia diariamente. Existirá separación de suturas progresiva, en general las suturas parieto occipitales más separadas que las coronales; aumento de presión de la fontanela anterior; aumento progresivo del perímetro craneano; parálisis del VI par uni o bilateral; ojos en sol poniente; hipoactividad y finalmente compromiso de conciencia. Otros signos, la piel del cráneo se puede observar adelgazada y presentar un desarrollo de la red venosa, muy evidente al examen físico.

Diagnóstico:

El diagnóstico de hidrocefalia se realiza con los criterios clínicos ya mencionados, apoyado en Neuroimágenes. En el recién nacido se utiliza el ultrasonido con estudio doppler, el scanner cerebral y la resonancia magnética cerebral con o sin estudio de circulación de LCR, los cuales mostraran la dilatación de los ventrículos comprometidos. El doppler de las arterias cerebrales, permite medir el índice de resistencia de la arteria cerebral anterior, que aumenta con el aumento de la presión intracraneal. El valor normal promedio del índice de resistencia en el RN de término es de 0,7 (0,6 – 0,8) y de 0,8 (0,5 – 1,0) en el recién nacido de pretérmino.

Tratamiento:

La instalación precoz de un sistema derivativo es la mejor manera de prevenir las alteraciones bioquímicas y el daño definitivo en el parénquima cerebral. Una vez hecho el diagnóstico de

hidrocefalia activa en un recién nacido, habiéndose descartado una hidrocefalia detenida y/o una ventriculomegalia ex vacuo, se debe realizar el tratamiento, temporal o definitivo, lo más pronto posible, antes de las cuatro semanas de hecho el diagnóstico.

Tratamiento Médico: El uso de diuréticos en la hidrocefalia, es una terapia de indicación discutible y debe reservarse sólo para casos seleccionados, como terapia coadyudante, de uso temporal, a la espera de mejorar las condiciones del recién nacido para la instalación definitiva de una derivativa ventricular. Se usa la Acetazolamida, por su capacidad de disminuir la producción de LCR por inhibición de la anhidrasa carbónica. Los Fibrinolíticos no se usan. La Punción Lumbar, su principal indicación sería en el tratamiento de la hidrocefalia post hemorragia intraventricular, pero revisiones recientes no muestran beneficio en su utilización, ya que no disminuye la necesidad de una derivativa ventricular, ni mejora el desarrollo psicomotor y tiene un 9 a 27% de complicaciones infecciosas. Su utilización sólo se recomienda como medida transitoria, evaluada en cada caso particular considerando los riesgos de infección.

Punción ventricular: La punción ventricular es una técnica sencilla en manos del especialista, útil como medida de urgencia para aliviar una hidrocefalia de cualquier tipo, con hipertensión intracraneal muy sintomática. También se usa para la extracción y estudio del LCR. Una extracción útil no debe ser menor de 10 cc / kg / día que debe realizarse lentamente y bajo monitorización, ya que puede provocar una bradicardia secundaria a hipotensión intracraneal. La extracción de LCR por punción ventricular produce una inmediata disminución en la tensión de la fontanela y en la separación de las suturas, lo que no ocurre al realizar una punción lumbar.

Tratamiento quirúrgico:

El tratamiento quirúrgico consiste en disminuir la hipertensión endocraneal, drenando parte del LCR que la provoca, ya sea en forma transitoria o definitiva. Los tratamientos transitorios se usan mientras se dan las condiciones para la instalación de la válvula derivativa ventrículo peritoneal.

Drenaje ventricular externo (DVE): Las complicaciones más frecuentes del DVE son la infección (5 a 7% de los casos). Se recomienda su uso, sólo en aquellas unidades de recién nacidos que tengan acceso a un neurocirujano y sean experimentados en el manejo de este tipo de drenaje.

Reservorio subcutáneo de Ommaya: Es similar al drenaje ventricular, pero el reservorio, queda en el espacio subgaleal cubierto por el cuero cabelludo, se puede utilizar para realizar punciones evacuadoras.

Derivativa ventrículo subgaleal: También es una medida transitoria, que se usa en aquellos pacientes de muy bajo peso de nacimiento, mientras aumentan su peso, mejoran las condiciones de su piel y las características del LCR para permitir la instalación de un shunt definitivo. Se usa en la Hidrocefalia post hemorragia intraventricular y cuando se sospecha de ventriculitis. Es una cirugía poco invasiva, que crea un amplio bolsillo subgaleal donde se absorbe el LCR,

Derivativa ventrículo peritoneal (DVP): En la actualidad la DVP es el tratamiento de elección para el recién nacido con Hidrocefalia comunicante activa. La instalación de una DVP debe ser precoz para evitar un daño irreversible en el parénquima cerebral mediante la disminución de la presión intracraneal, la restitución del metabolismo y la circulación cerebral.

Para instalar una derivativa ventricular definitiva, lo ideal es que el LCR esté estéril y sea normal, aceptándose una proteinorraquia de hasta 500 mgr/dl, y que el recién nacido pese más de 1.500 – 2.000 gr.

Bibliografía:

1. Hidrocefalia en el recién nacido. Alejandro Cáceres. Meneghello Pediatría. Sexta Edición, Editorial Médica Panamericana, 2013, Tomo I, pags 461-467.
2. Andrew Whitelaw, Kristian Aquilina Management of posthaemorrhagic ventricular dilatation.. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2012; 97:F229–F233.
3. Infantile posthemorrhagic hydrocephalus. Vasilios Tsitouras, Spyros Sgouros. Childs Nerv Syst (2011) 27:1595–1608.
4. Hannah M Tully, William B Dobyns. Infantile hydrocephalus: a review of epidemiology, classification and causes. Eur J Med Genet. 2014 August ; 57(8): 359–368.