BASES CONCEPTUALES

La hidrocefalia se define por el **aumento del volumen total de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro de la cavidad craneal**. El 90 % de las hidrocefalias se presentan en el primer año de vida, y son debidas a malformaciones, meningitis o hemorragias intraventriculares. Las de aparición más tardía suelen ser secundarias a tumores. Se puede distinguir entre: hidrocefalia verdadera y falsa hidrocefalia o «ex vacuo», que se debe a una disminución de la masa cerebral. La hidrocefalia se puede producir por déficit de absorción o por exceso de producción de LCR (formas comunicantes o no obstructivas), o bien por obstrucción en la circulación del LCR (formas no comunicantes u obstructivas). Las causas más frecuentes de cada tipo se resumen en la **tabla 56-1**. Sus características principales son:

- **Comunicantes:**

- Por aumento de producción: excepcionales. En la mayoría de los casos hay un factor obstructivo asociado.
- Por déficit de absorción: en la base craneal, en la convexidad o en la fosa posterior. Pueden presentarse de forma larvada (p. ej., acondroplasia) o tener una instauración rápida (p. ej., infiltración meníngea, posthemorrágicas).

TABLA 56-1. Causas de hidrocefalia

Aumento de producción LCR	Obstrucción en la circulación	Alteración en la reabsorción	Otras causas
<ul style="list-style-type: none"> • Papiloma de plexos coroides 	<ul style="list-style-type: none"> • Estenosis del acueducto de Silvio (congénito o adquirido) • Malformaciones congénitas del IV ventrículo (Dandy-Walker, Chiari) • Hemorragias (ventriculares o subaracnoideas) • Infecciones (abscesos, TBC, micosis) • Tumores (intraventriculares y parenquimatosos) • Malformaciones vasculares (aneurisma vena Galeno) 	<ul style="list-style-type: none"> • Acondroplasia • Impresión basilar • Infiltración meníngea (leucemias, linfomas, metástasis) • Hemorragias (subaracnoidea/intraventricular del prematuro) • Trombosis senos venosos • Meningitis (bacterianas o granulomatosas) • Infecciones intrauterinas • Quistes aracnoideos (puede asociar componente obstructivo) 	<ul style="list-style-type: none"> • Hidrocefalia externa del lactante

- Hidrocefalia externa del lactante: es una de las causas más frecuentes de macrocefalia. La etiología es desconocida. Se produce por acumulación de LCR en el espacio sub-aracnoideo de la convexidad cerebral (zona frontal principalmente), con ventrículos normales o mínimamente dilatados. Se resuelve espontáneamente hacia los dos años de edad. Su único signo clínico es la macrocefalia.
- **No comunicantes u obstructivas:** suponen la causa más frecuente en el período neonatal.
 - Estenosis del acueducto de Silvio: origen congénito (atresia) o secundario a hemorragias, infecciones, tumores intrauterinos o neonatales. Puede asociarse a espina bífida oculta o a neurofibromatosis en casos congénitos.
 - Otras causas (malformación de Dandy-Walker, lesiones tumorales): comienzo insidioso.
 - Malformación de la vena de Galeno: debuta en período neonatal. En la exploración destaca la presencia de un soplo craneal intenso. Puede acompañarse de insuficiencia cardíaca con aumento del gasto cardíaco, ya que se comporta como una fístula arteriovenosa de alto flujo.

Si se presenta de forma aguda, las manifestaciones serán las de hipertensión intracraneal (HIC) (v. **Cap. 5**):

- Menores de 2 años: macrocefalia, fontanela a tensión, irritabilidad o letargia, vómitos, somnolencia, nistagmo, estrabismo, ataxia, alteraciones neurológicas.
- Mayores de 2 años: la tríada clásica es cefalea, vómitos y papiledema. La cefalea se caracteriza por ser matutina, holocraneal, aunque más intensa en región frontal y occipital, tiene un inicio insidioso y aumenta al realizar maniobras de Valsalva. Los vómitos suelen ser en escopetazo, y más intensos por la mañana. Además, pueden presentar somnolencia, cambios de comportamiento, tortícolis, meningismo, diplopía o alteraciones neurológicas.

Sin embargo, si la instauración es lenta los síntomas serán más larvados. Así, puede presentarse como estancamiento ponderoestatural, retraso del desarrollo psicomotor y puberal, torpeza motora, dificultades en el aprendizaje, alteraciones endocrinas, etcétera.

VALORACIÓN DEL PACIENTE CON HIDROCEFALIA

1. **Anamnesis:** preguntar por antecedentes familiares de hidrocefalia, infecciones durante el embarazo, edad gestacional, síntomas, edad de aparición y evolución del perímetro craneal (PC) (cambios bruscos son sugestivos de hidrocefalia).
2. **Exploración física:** en menores de 2 años, examinar la fontanela, el PC y el desarrollo psicomotor. En todas las edades es imprescindible realizar un examen neurológico: nivel de consciencia (Glasgow), pares craneales (principalmente parálisis del VI par), signos meníngeos y fondo de ojo. En caso de herniaciones cerebrales se produce hemiparesia, parálisis de la mirada conjugada superior (ojos en sol poniente), midriasis, tríada de Cushing (alteraciones del patrón respiratorio, bradicardia e hipertensión). El papiledema tiene baja sensibilidad en menores de 2 años (suturas craneales permeables).
3. **Pruebas complementarias:**
 - TC: se debe realizar siempre que se sospeche hidrocefalia, para valorar la necesidad de realizar un drenaje urgente de LCR.

- RM: útil para intentar descubrir la etiología de la hidrocefalia, aunque no en todos los casos se llega a un diagnóstico definitivo.
- Ecografía transfontanelar: útil en lactantes.
- Otras: EEG, estudio genético, estudio metabólico, registro de presión intracraneal (PIC), según los síntomas acompañantes. La punción lumbar está en principio contraindicada, aunque si se sospecha infección de LCR habrá que valorar individualmente.

MANEJO DEL PACIENTE CON HIDROCEFALIA

- **Etiológico:** siempre que sea posible.
- **Punciones evacuadoras** (a través un de dispositivo intraventricular con reservorio tipo Ommaya): en casos de hidrocefalia posthemorrágica del niño prematuro.
- **Tratamiento derivativo:** válvulas de derivación (la más utilizada es la ventriculoperitoneal).
- **Ventriculostomía endoscópica:** del suelo del tercer ventrículo (causas obstructivas).
- **Tratamiento médico:** en ocasiones pueden ser útiles la acetazolamida (25-100 mg/kg/día, v.o.) y la furosemida (1 mg/kg/día, i.v./v.o.), con el fin de disminuir la producción de LCR y la PIC. La furosemida es más segura, aunque menos eficaz. En ocasiones se combinan ambas.

BIBLIOGRAFÍA

- Albright A, Pollack I, Adelson PD. Congenital and developmental cerebral disorders. Hydrocephalus. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. 3ª ed. New York: Thieme, 2015; p. 89-100.
- Greenberg M. Hydrocephalus and Cerebrospinal fluid. Hydrocephalus-General aspects. Handbook of Neurosurgery. 8ª ed. New York: Thieme, 2016; p. 394-410.
- Greenberg M. Hydrocephalus and Cerebrospinal fluid. Treatment of Hydrocephalus. Handbook of Neurosurgery. 8ª ed. New York: Thieme, 2016; p. 414-9.