

HIDROCEFALIA. GENERALIDADES.

Revisión de sus aspectos clínicos

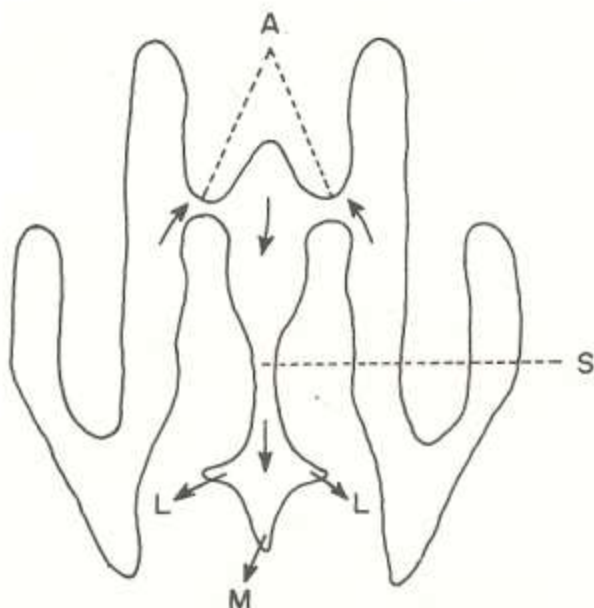
— **Dr. Humberto Gutiérrez**

Departamento de Medicina,
Facultad de Medicina,
Universidad del Zulia,
Maracaibo - Venezuela.

INTRODUCCION

El término "hidrocefalia" se aplica a la dilatación de los ventrículos del cerebro por la acumulación del líquido en el interior de dichos ventrículos (hidrocefalia interna), y también a la acumulación en los espacios subaracnoideos encefálicos (hidrocefalia externa). Este estado patológico dimana de numerosas etiologías: tumoral, infecciosa, traumática, vicios del ciclo secreción reabsorción del líquido cefalorraquídeo (L.C.R.), y otras.

El L.C.R. es secretado esencialmente por los plexos coroideos de los ventrículos laterales y los del tercero y del cuarto ventrículos y, en menor cantidad, a nivel del epéndimo y de la unión piamadrecapilar. Circulando lentamente atraviesa el tercer ventrículo, el acueducto de Silvio, el cuarto ventrículo y la gran cisterna, después de pasar por el agujero de Magendie y los agujeros de Luschka. Remonta enseguida las cisternas de la base e inunda los espacios subaracnoideos pericerebrales, para ser reabsorbido a nivel de la unión pío-aracnoides-capilar a nivel de las vellosidades de Pacchioni. Una parte del líquido de la gran cisterna escurre por los espacios subaracnoideos espinales y es reabsorbido por los capilares venosos del revestimiento pío-aracnoideo-medular y, a lo largo de las vainas de los nervios raquídeos, se escapa hacia las vías linfáticas (7) (Cuadro 1).



Cuadro 1. Esquema del sistema ventricular del cerebro que muestra la circulación intracerebral del líquido cefalorraquídeo. Las tres flechas de la base (L, L y M) indican los tres únicos puntos de salida de todo el sistema ventricular. Un bloqueo de A en cualquier lado producirá hidrocefalia unilateral que afectará el ventrículo lateral correspondiente. Para causar obstrucción completa de la base, deberán estar ocluidos los tres agujeros. A: agujeros de Monro; S: acueducto de Silvio; M: agujero de Magendie; L y L: agujeros de Luschka.

ESTUDIO ANATOMICO Y PATOGENICO

Si, en líneas generales, la formación y la circulación del líquido cefalorraquídeo son conocidos, existen todavía algunas dudas sobre todo en lo que se refiere a los mecanismos de la secreción-reabsorción en el estado normal y en el estado patológico. Tal situación explica el número importante de clasificaciones que se han propuesto acerca de las hidrocefalias.

Desde un punto de vista esquemático y tomando en cuenta las constataciones clínicas y los estudios anatómicos de cerebros de hidrocefálicos, pueden considerarse principalmente dos grupos de hidrocefalias: las hidrocefalias por obstáculos y las hidrocefalias funcionales por vicios de los mecanismos de secreción-reabsorción del líquido cefalorraquídeo (3).

Hidrocefalias por obstáculos.

Cualquiera sea el obstáculo (malformación, inflamación, tumor) en las cavidades ventriculares o en los espacios subaracnoideos, siempre será causa de hidrocefalia al provocar un agrandamiento del compartimiento liquídiano por arriba de la obstrucción.

Una consideración fundamental debe hacerse en conjunto, según que el obstáculo aisle o no una parte o la totalidad del compartimiento ventricular del espacio subaracnoideo espinal. En el primer caso se habla de hidrocefalia no comunicante y, en el segundo, de comunicante.

Obstrucción a nivel de los agujeros de Monro.- Lesiones expansivas de la parte anterior del tercer ventrículo o de otras estructuras adyacentes a los agujeros de Monro (rodilla del cuerpo calloso, septum lucidum), pueden provocar este tipo de obstrucción. En orden decreciente de frecuencia tenemos las siguientes: craneofaringiomas, gliomas del quiasma, quistes coloides del tercer ventrículo, tumores hipofisarios voluminosos.

Obstrucción a nivel de un agujero de Monro.- El origen tumoral es el más frecuente. Puede tratarse de un tumor ventricular primario, o de un secundario (invasor). Podemos señalar los siguientes: quistes dermoides, quistes coloides, quistes aracnoideos. La etiología no tumoral es rara: lesión cicatricial por ependimitis, cicatriz cerebral local (postraumática o postquirúrgica).

Obstrucción del tercer ventrículo.- Como en los casos anteriores, el tumoral es el más corriente: a) Gliomas de la pared del tercer ventrículo; b) Quistes coloides; c) Tumores de la región epifisaria (pinealomas); d) Gliomas de los tubérculos cuadrigéminos. Los señalados con las letras c y d, aparecen raras veces involucrados.

Obstrucción del acueducto de Silvio.- El factor tumoral es el más importante en la etiología de estas obstrucciones. Merecen destacarse: a) Gliomas; b) Metástasis; c) Tuberculomas del tronco cerebral; d) Tumores rechazantes y deformantes del tronco cerebral (cordomas, aneurismas gigantes de la arteria basilar, tumores de la región de la vena de Galeno, gliomas del cuerpo calloso y otros).

Estenosis y atresias del acueducto de Silvio.- El origen preciso (congénito o adquirido, inflamatorio o malformativo) de estas stenosis, no es todavía patente. La variedad de stenosis provocada por gliosis subependimaria del acueducto, se instala progresivamente durante la segunda infancia o en el adulto. El origen inflamatorio ha sido invocado, mas pocas veces comprobado.

Obstrucción del cuarto ventrículo.- Los tumores de la fosa posterior son los más corrientemente involucrados. Pueden tener las siguientes localizaciones: cerebelosos, extracerebelosos, del cuarto ventrículo propiamente dichos (papilomas, ependimomas).

Obstrucción de los agujeros de Magendie y Luschka.- Se describen dos tipos: 1) Atresia congénita de los agujeros de Magendie y Luschka. Se trata de una malformación embrionaria que aparece al tercer mes de la vida fetal. Entre sus causas podemos destacar las siguientes: a) Malformación de Dandy-Walker, caracterizada por la existencia de un quiste diverticular formado sobre la parte posterior del techo del cuarto ventrículo; b) Quistes aracnoideos de la fosa posterior. 2) Obstrucción adquirida por aracnoiditis adherencial de los agujeros del cuarto ventrículo. Pueden ser consecuencia de meningitis agudas o crónicas, de parasitosis (cisticercosis), o de traumatismos craneoencefálicos.

Malformación de Arnold-Chiari.- Se caracteriza por: a) Elongación de las amígdalas cerebelosas y su descenso hacia el canal raquídeo cervical; b) Dilatación del cuarto ventrículo; c) Elongación del bulbo, encajándose en el canal raquídeo; d) Elongación de la médula cervical (6).

Obstrucciones asociadas con anomalías esqueléticas "disráficas".- Merecen destacarse las siguientes: 1- Espina bífida (malformación congénita consistente en fisura del raquis, con preferencia a nivel de la región lumbosacra, a través de la cual pueden hacer hernia las meninges e, incluso, la médula espinal; 2- Platibasia (deformación de la base del cráneo, caracterizada por reducción del tamaño del agujero occipital, el cual se torna deformado y excéntrico); 3- Lagunas craneanas; 4- Síndrome de Klippel-Feil (vértebras cervicales fusionadas, no segmentadas).

Obstrucción asociada con anomalías bulbo-cerebelo-medulares.- Pueden señalarse las siguientes: a) Hidromielia (dilatación del canal central medular); b) Siringomielia (ruptura del revestimiento ependimario del canal central medular y formación de divertículos en el interior de la médula); c) Estenosis del acueducto, microgurias, mielomeningoceles dorsales o lumbares asociados a otros tipos de mielodisplasias.

Obstáculos a nivel de los compartimientos subaracnoideos.- Como causas más frecuentes merecen consideración las siguientes: a) Infecciones (meningitis purulenta, meningitis tuberculosa, meningitis parasitarias); b) Procesos inflamatorios a nivel de la piamadre, engendrados por extravasación sanguínea o por la inyección terapéutica intrarraquídea de drogas irritantes. Es muy importante tener en cuenta esta posibilidad etiológica.

Hidrocefalias funcionales.

Hidrocefalias por hiperproducción de L.C.R.- Son raras. Se ha reportado hipersecreción por hipertrofia o por tumor de los plexos coroideos. La oclusión de la vena de Galeno (oclusión por fibrosis o aneurisma) también puede facilitar dicha hiperproducción.

Hidrocefalia por vicios de los mecanismos de absorción.- El mecanismo íntimo de la formación del L.C.R. y el de los cambios entre el parénquima cerebral y el sector liquidiano, no son suficientemente conocidos. Por tanto, nuestro desconocimiento de dichos mecanismos se explica dentro del campo de las hidrocefalias, por los dos siguientes problemas: el de las hidrocefalias por aumento de la tasa de proteínas en el L.C.R., y el de las hidrocefalias llamadas "esenciales".

Hidrocefalia y atrofia cerebral.- Tales atrofonas, que pueden tener origen agenésico, vascular, traumático, inflamatorio o abiotrófico, se acompañan de dilatación ventricular (hidrocefalia interna), y de ensanchamiento de los espacios subaracnoideos (hidrocefalia externa).

ASPECTOS CLINICOS

Hidrocefalia de la primera infancia.

1) Hidrocefalia del lactante.- Se tomará éste como tipo de descripción. Puede apreciarse desde el nacimiento, pero a menudo se manifiesta evidente y progresivamente después de él. El signo más llamativo lo constituye el aumento del volumen de la cabeza. Asimismo, es muy revelador el hecho de que los globos oculares se hacen salientes y declinados por la presión que soportan los techos orbitarios. La fontanela se muestra tensa, amplia, pulsátil. En los casos avanzados las suturas están muy abiertas. Hay un signo de muy mal pronóstico para el porvenir intelectual del niño, como lo es la presencia de transparencias al realizarse la transiluminación de la cabeza, por revelar adelgazamientos extremos del parénquima cerebral.

La presencia o ausencia de signos neurológicos va aparejada con el grado evolutivo de la hidrocefalia. Así, una hidrocefalia de lenta evolución puede no acompañarse durante varios meses de cambios aparentes en el desenvolvimiento psicomotor del niño, ni causar manifestaciones que podamos atribuir a hipertensión intracraneana. En cambio, en otros casos pueden asociarse al aumento del volumen cefálico signos neurológicos que revelan aumento de la presión intracraneana: convulsiones generalizadas,

vómitos fáciles y otros. Si el cuadro clínico continúa su evolución, por no haberse tomado decisiones terapéuticas heroicas, es factible la presencia de embotamiento sensorial, espasticidad de miembros con hiperactividad ósteotendinosa, y derrumbamiento de las condiciones generales del paciente.

La evolución del cuadro puede ser de varios tipos: a) **Evolución lentamente progresiva**, que se hace notable por las medidas repetidas del perímetro craneano (Cuadro 2). b) **Evolución por brotes**, entrecortados por regresiones, ya espontáneas, ora secundarias a punciones o a otros actos terapéuticos conservadores. Dichos brotes, por lo general, son inducidos por infecciones intercurrentes o por traumatismos, y se acompañan de signos más o menos francos de hipertensión intracraneana. Las remisiones completas son raras. c) **Evolución aguda o subaguda**, sin tendencia regresiva.

2) **Hidrocefalia fetal.**- Causa de distocias. Se atribuye a obstáculos de origen displásico y otros (2).

CUADRO 2. PERÍMETRO CRANEANO MEDIO (EN CMS.) (3)

	MEDIO	VARIACION NORMAL
Nacimiento	35,0	1,2
1 mes	37,6	1,2
2 meses	39,7	1,2
3 meses	40,4	1,2
6 meses	43,4	1,1
9 meses	45,0	1,2
12 meses	46,5	1,2
18 meses	48,4	1,2
2 años	49,0	1,2
3 años	50,0	1,2
4 años	50,5	1,2
5 años	50,8	1,4
6 años	51,2	1,4
12 años	53,2	1,8
20 años	55,6	1,8

3) Hidrocefalias y encefalopatías.- Embrionarias o adquiridas (hemorragias cerebro-meníngicas, meningitis aguda).

4) Hidrocefalia por traumatismo cráneo-encefálico.- (Obstétrico o de otra naturaleza). Se produce como resultado de la aparición de una aracnoiditis adhesiva, secundaria a hemorragias cerebromeníngeas traumáticas.

5) Hidrocefalia y displasias medulares.- Merecen especial mención los mielomeningoceles asociados a una hidrocefalia, por lo general latente, que se desarrolla después de la reducción operatoria de los mielomeningoceles, lo cual agrava el pronóstico postoperatorio, inmediato o mediato, de tales malformaciones.

6) Hidrocefalia y displasias cerebrales.- En estos casos, la hidrocefalia puede asociarse a las displasias siguientes: estrechamiento o atresias del acueducto, estrechamiento o atresias del cuarto ventrículo, agenesia del cuerpo calloso (4).

7) Hidrocefalias postmeningíticas.- Son relativamente frecuentes, a pesar del uso de los antibióticos.

8) Hidrocefalias tumorales.- Son raras en el lactante.

Hidrocefalia de la segunda infancia y del adulto (1).

Las tumorales son las más frecuentes. Cuando no lo son, remontan por lo general a la primera infancia. Desde el punto de vista clínico, pueden estudiarse dos grupos: las compensadas y las descompensadas.

Hidrocefalia compensada.- Se traduce por pequeños signos que generalmente aparecen en forma de paroxismos transitorios: a) **Cefaleas** en forma de brotes momentáneos, sin localización precisa y acompañándose en ocasiones de náuseas seguidas de vómitos o no. b) **Disturbios neurológicos** de variable fisonomía, pudiendo consistir en pequeños signos piramidales, laberínticos, cerebelosos, óculomotores (parálisis fugaces del III, IV y V pares craneanos). Pueden ocurrir con frecuencia relativa crisis convulsivas. c) **Trastornos oculares.** Se señalan los siguientes: disminución de la agudeza visual, déficit campimétrico, atrofia papilar de grado variable. d) **Alteraciones mentales.** Se traducen por inestabilidad emocional, irritabilidad, impulsividad, fugas, agresividad o, por el contrario, estados depresivos o melancólicos francos. Igualmente, es posible el retardo mental de grados variables. e) **Trastornos endocrinos.** Se señalan: síndromes adiposogenitales, infantilismo, infantilismo-enanismo.

Todo este conjunto de trastornos que hemos especificado puede agruparse de manera, hasta cierto punto, caprichosa, en un mismo paciente.

Es preciso insistir sobre la importancia del estudio radiográfico del cráneo en todos estos casos, ya que pueden encontrarse modificaciones muy reveladoras, entre ellas: aumento del volumen del cráneo, marcadas impresiones digiformes, adelgazamiento de la bóveda, diastasis de las suturas, abombamiento de la fosa temporal, erosión o ausencia de clinoides posteriores, cambios de tamaño y de forma de la silla turca.

Hidrocefalia descompensada. Merecen estudiarse dos formas clínicas: las hipertensivas (frecuentes) y las hipotensivas (raras).

SINOPSIS DE DIAGNOSTICO DIFERENCIAL (5)

	EDAD DE ATAQUE	CARACTERES CLINICOS	FORMA DEL CRANEO	CRANEOGRAFIAS	ESTUDIOS CON AIRE (NEUMOENCEFALOGRAFIA)	COMUNICANTE
Hidranencefalia	Congénita	Déficit del desarrollo mental. Transiluminación	Normal o hidrocefalia	-	Ausencia del cerebro	Algunas veces
Anomalías del foramen magno	Niñez y adolescencia	Ataxia. Nistagmus vertical. Cuello corto. Cefaleas	Normal o moderado agrandamiento	Impresión basilar. Klippel-Feil	Ectopia cerebelosa	Generalmente
Hematoma subdural	Primera infancia	Retraso del desarrollo psicomotor. Convulsiones	Frecuentes asimétricas	-	Desplazamiento ventricular y surcos obliterados	Si
Papilomas coroideos (plexos)	Primera infancia y niñez	Papiledema. L.C.R. xantocrómico, proteínas elevadas	Hidrocefalia	-	Masas intraventriculares	Si
Tumor cerebeloso	Niñez	Ataxia. Vómitos. Cefaleas. Papiledema	Normal o ligeramente agrandado	Separación de suturas	Compresión del cuarto ventrículo; torceduras del acueducto	Algunas veces
Gliomas del tallo cerebral	Niñez	Desórdenes de nervios craneales. Cefaleas. Vómitos. Papiledema	Agrandamientos variables	Separación de suturas	Desplazamiento posterior del acueducto y cuarto ventrículo	Por lo general
Craneofaringioma	Cualquiera	Hemianopsia bitemporal. Atrfia óptica. Diabetes insípida. Hipopituitarismo	Silla turca agrandada	Calcificación supraselar	Defectos de relleno del tercer ventrículo	Si
Malformación de Arnold-Chiari	Congénita o en la infancia	Espina bífida	Hidrocefalia	Cráneo lacunar (en la infancia)	Dilatación ventricular general. Ectopia cerebelar	Generalmente
Atresia del agujero de Magendie	Cualquiera	Ataxia cerebelosa	Dolicocefalia	Fosa posterior alargada. Seno transversal elevado	Quiste del cuarto ventrículo	No
Estenosis del acueducto	Cualquiera	Ligado a un carácter sexual recesivo	Hidrocefalia	-	Acueducto bloqueado	No

SINOPSIS DE DIAGNOSTICO DIFERENCIAL (5)

	EDAD DE ATAQUE	CARACTERES CLINICOS	FORMA DEL CRANEO	CRANEOGRAFIAS	ESTUDIOS CON AIRE (NEUMO-ENCEFALOGRAFIA)	COMUNICANTE
Bifurcación del acueducto	Infancia	-	Hidrocefalia	-	Acueducto bloqueado	No
Gliosis del acueducto	Cualquiera	-	Hidrocefalia	-	Acueducto bloqueado	No
Hidrocefalia post-inflamatoria	Cualquiera	Consecutiva a meningitis y u hemorragias subaracnoides	Hidrocefalia	-	Relleno defectuoso de las cisternas de la convexidad	Generalmente
Toxoplasmosis	Congénita o en la infancia	Rash, Carioretininitis. Test serológicos	Hidrocefalia	Calcificaciones periventriculares	-	Algunas veces
Enfermedad de Hurler	Infancia	Opacidad corneal, Hepatoesplenomegalia, Defectos esqueléticos	Moderado agrandamiento (frecuentes)	Silla turca agrandada	Relleno defectuoso de la convexidad	Si
Acondroplasia	Primera infancia y niñez	Defectos esqueléticos	Moderado agrandamiento (Frecuentes)	Cierre de la síncondrosis esfenooccipital	Ventrículos normales o moderadamente dilatados	Si
Megaloencefalo. Degenerativo	Infancia	Severa deterioración neurológica	Ligero agrandamiento	-	-	Si
Edema cerebral	Cualquiera	Convulsiones. Estupor o coma	Normal	Normal o suturas ligeramente separadas	Ventrículos pequeños	Si
Trombosis del seno lateral	Cualquiera	Cefalea. Letargo. Papiledema	Normal	Normal o ligera separación de suturas	Normal	Si

Las hipertensivas habitualmente cursan con la sintomatología siguiente: a) Cefaleas, que por lo general aparecen con ocasión de efectuarse movimientos súbitos de la cabeza. Tienen como características, su variable localización y su carencia de hora fija. Pueden asociarse con vómitos fáciles. b) Cambios en el fondo de ojo, principalmente consistentes en ectasia papilar de grados variables. c) Trastornos neurológicos, de diferentes tipos: ataque a la vía piramidal, uni o bilateral, trastornos dependientes de pares craneanos (V, VII y VIII), trastornos del equilibrio laberíntico (disarmonía vestibular), alteraciones visuales por lesión optoquiasmática, síndrome cerebeloso, uni o bilateral. En resumen, la hidrocefalia descompensada del adulto, en su forma hipertensiva, se caracteriza por una semiología disociada.

Las formas hipotensivas comúnmente no son inalterables, sino que alternan con fases de hipertensión ventricular. Pueden manifestarse por cefaleas, vómitos, sensación de astenia, alteraciones mentales (manías, depresiones, estados confusionales) y otra serie de signos y síntomas inespecíficos.

RESUMEN

En el presente relato se hacen consideraciones de orden general respecto a las hidrocefalias y a sus aspectos clínicos. Hemos considerado importante dejar asentado con toda claridad que en materia de hidrocefalias el profesional debe recurrir sin demora a las exploraciones complementarias de rigor, para tratar de llegar rápidamente a un diagnóstico definitivo de la afección, así como también de su variedad clínica. Esto lo consideramos esencial para la orientación de la conducta quirúrgica a seguir, la cual está íntimamente ligada con el tipo de hidrocefalia de que se trate. Decimos conducta quirúrgica, por ser ésta la única forma de tratamiento capaz de ofrecer posibilidades de curación a tales enfermos.

SUMMARY

In the present report general considerations are made regarding hydrocephalies and their clinical aspects. We have thought it important to clearly establish that in hydrocephalic material, the doctor should, without delay, carry out the necessary complementary explorations so as to try and rapidly reach a definite diagnosis of the affection as well as its clinical type. We feel that this is essential for the orientation of the surgical conduct which is to follow, because this is intimately connected with the type of hydrocephaly which has been diagnosed. We say surgical conduct, because this is the only form of treatment which is capable of offering possibilities of cure to such patients.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 - ASEÑO, A. "Grandes Síndromes Neurológicos y Neuroquirúrgicos". Pag. 315. Editorial Inter-Médica. Buenos Aires. 1.966.
- 2 - DEBAKAN, A. "Neurology of Infancy". Pag. 225. The Williams and Wilkins Company. Baltimore. 1.959.
- 3 - DOROS, E. "Hydrocéphalies. Generalites et aspects Cliniques". Encyclopedie Médico-Chirurgicale. Separata 17.154, A. Sistema Nerveux: 3. 1.966.

- 4 — ELLIOTT, F.A. "Clinical Neurology". Pág. 217. W.B. Saunders Company. Philadelphia and London. 1.964.
 - 5 — FARMER, T.W. "Pediatric Neurology". Pags. 199-200. 1.964.
 - 6 — KLEIN, MARC-RICHARD. "L' hidrocéphalie du nourrisson". Pag. 109. Masson y Cie. Editeurs Paris. 1.958.
 - 7 — WECHSLER, I.S. "Neurología Clínica". Pag. 475. Editorial Interamericana, S.A. 1.965.
-