

LA HIDROCEFALIA

El término hidrocefalia se deriva de las palabras griegas "hidro" que significa agua y "céfalo" que significa cabeza.

En ese sentido, la hidrocefalia (agua en la cabeza) es una enfermedad que se caracteriza por existir un exceso de líquido cefalorraquídeo (líquido acuoso que rodea el cerebro y la médula espinal) en el interior de los ventrículos cerebrales (cavidades que existen en el interior del cerebro comunicadas entre sí). Este acúmulo de líquido aumenta la presión en el interior de la cavidad intracraneal y comprime el cerebro lesionándolo, a veces de forma irreversible.

El sistema ventricular está constituido por cuatro ventrículos conectados por vías estrechas. Normalmente, el líquido cerebroespinal fluye a través de los ventrículos, sale a cisternas (espacios cerrados que sirven de reservorios) en la base del cerebro, baña la superficie del cerebro y la médula espinal y, luego, es absorbido en la corriente sanguínea.

El líquido cerebroespinal tiene tres funciones vitales importantes:

- Mantener flotante el tejido cerebral, actuando como colchón o amortiguador.
- Servir de vehículo para transportar los nutrientes al cerebro y eliminar los desechos.
- Fluir entre el cráneo y la espina dorsal para compensar por los cambios en el volumen de sangre intracraneal (la cantidad de sangre dentro del cerebro).

El equilibrio entre la producción y la absorción de líquido cerebroespinal es de vital importancia. En condiciones ideales, el líquido es casi totalmente absorbido en la corriente sanguínea a medida que circula. Sin embargo, hay circunstancias que, cuando se hallan presentes, impedirán o perturbarán la producción de líquido cerebroespinal o que inhibirán su flujo normal. Cuando se perturba este equilibrio, resulta la hidrocefalia.

1. Tipos y causas

Las causas de hidrocefalia no son todas bien comprendidas ni claramente identificables. La hidrocefalia puede resultar de herencia genética (estenosis acuaductal) o de trastornos de desarrollo, tales como los asociados con defectos en el tubo neural, incluida la espina bífida y el encefalocele. Otras causas posibles son: complicaciones del nacimiento prematuro, tales como una hemorragia intraventricular; enfermedades como la meningitis; tumores; lesión traumática a la cabeza o hemorragia subaracnoide; entre otras.

La causa de la hidrocefalia generalmente es una obstrucción en la circulación del líquido cefalorraquídeo, que puede ser de dos tipos:

- a) La **hidrocefalia congénita** se produce por malformaciones cerebrales durante la gestación, que pueden ser ocasionadas por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética, que impiden la circulación del líquido cefalorraquídeo. Es una enfermedad relativamente frecuente, ya que afecta aproximadamente a 5 niños de cada 10.000 nacidos.
- b) La **hidrocefalia adquirida** es causada por lesiones o enfermedades cerebrales que se dan en el momento del nacimiento o después, que impiden la circulación o la reabsorción del líquido cefalorraquídeo, tales como: tumores cerebrales, hemorragias intracraneales, o infecciones como meningitis. Este tipo de hidrocefalia puede afectar a las personas de todas las edades

El mielomeningocele, un trastorno que involucra el cierre incompleto de la columna vertebral, está fuertemente asociado con la hidrocefalia.

La hidrocefalia también puede ser comunicante o no comunicante. La hidrocefalia comunicante ocurre cuando el flujo del líquido cerebroespinal se ve bloqueado después de salir de los ventrículos. Esta forma se denomina comunicante porque el líquido cerebroespinal aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos. La hidrocefalia no comunicante - llamada también hidrocefalia "obstruktiva" - ocurre cuando el flujo del líquido cerebroespinal se ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos. Una de las causas más comunes de hidrocefalia es la "estenosis acuaductal". En este caso, la hidrocefalia resulta de una estrechez del acueducto de Silvio, un pequeño conducto entre el tercero y cuarto ventrículo en la mitad del cerebro.

Hay dos formas más de hidrocefalia que no encajan claramente en las categorías descritas más arriba y que afectan principalmente a los adultos: la hidrocefalia ex vacuo y la hidrocefalia de presión normal.

La hidrocefalia ex vacuo ocurre cuando hay daño en el cerebro ocasionado por un ataque cerebral (stroke) o una lesión traumática. En estos casos, puede haber una verdadera contracción (atrofia o emaciación) del tejido cerebral. La hidrocefalia de presión normal ocurre comúnmente en las personas ancianas y está caracterizada por muchos de los mismos síntomas asociados con otras condiciones que ocurren más a menudo en los ancianos, tales como pérdida de memoria, demencia, trastorno patológico al andar, incontinencia urinaria y una reducción general de la actividad normal del diario vivir.

En los niños pequeños, la hidrocefalia puede estar asociada con las siguientes afecciones:

- Infecciones adquiridas antes del nacimiento
- Infecciones que afectan el sistema nervioso central (como meningitis o encefalitis)
- Lesión antes, durante o después del parto, incluyendo hemorragia subaracnoidea



- Defectos congénitos
- Tumores del sistema nervioso central

En los niños mayores, los riesgos de hidrocefalia comprenden:

- Antecedentes de defectos congénitos o del desarrollo
- Lesiones o tumores del cerebro o de la médula espinal
- Infecciones del sistema nervioso central
- Sangrado en cualquier parte del cerebro
- Lesión

La hidrocefalia se presenta más comúnmente en los niños (se cree que la afecta a uno de cada 500 niños), pero también puede darse en adultos y en ancianos.

2. Síntomas

Los síntomas que provoca la hidrocefalia son consecuencia del aumento de la presión intracraneal, y estos síntomas serán distintos según la edad del enfermo, la velocidad del aumento de la presión, la progresión de la enfermedad y las diferencias individuales en la tolerancia del líquido cerebroespinal.

En los niños recién nacidos y en los lactantes que no tengan cerrada todavía las suturas craneales, se produce un crecimiento excesivo de la cabeza con separación de los huesos craneales y aumento de presión en la fontanela (superficie blanda sin hueso entre los huesos parietales y el frontal). También se hinchan las venas superficiales del cráneo y los ojos tienden a mirar hacia abajo (ojos en sol poniente). El niño está cada vez más irritable, tiene problemas de sueño, puede presentar convulsiones y suele vomitar. La hidrocefalia congénita, cuando se deja evolucionar sin tratamiento, produce la muerte del paciente en más de la mitad de los casos. Entre los supervivientes, la mayoría tiene un déficit neurológico severo y un retraso intelectual profundo. El 24% de estos supervivientes presentan un déficit leve y sólo un 10% aproximadamente pueden ser considerados normales.

Niños mayores y adultos pueden experimentar síntomas diferentes debido a que su cráneo no puede expandirse para alojar el aumento del líquido cerebroespinal.

- Cuando la hidrocefalia se instaura rápidamente y produce un gran aumento de presión intracraneal, provoca un intenso dolor de cabeza que se acompaña de vómitos y somnolencia que puede ir evolucionando hasta entrar en un estado de coma y finalmente la muerte, si no se inicia un tratamiento.

- Cuando la hidrocefalia se instaura lentamente entran en juego mecanismos compensadores y los síntomas que se producen son: dolor de cabeza (sobre todo de madrugada, que despierta al enfermo); vómitos (tras los cuales suele remitir el dolor de cabeza); cambio de carácter con irritabilidad y retraimiento progresivo; problemas de equilibrio y coordinación deficiente; incontinencia urinaria; letargo o somnolencia; reducción o pérdida de desarrollo; afectación progresiva de la visión (borrosa, doble, desvío de los ojos hacia abajo, etc.), que puede terminar en ceguera por hinchazón y ulterior atrofia de las papilas de los nervios ópticos en las retinas.

Los síntomas generales de la hidrocefalia continuada pueden ser:

- Irritabilidad, control deficiente del temperamento
- Espasticidad muscular (espasmo)

Los síntomas que ocurren posteriormente en la enfermedad pueden ser:

- Llanto breve, de tono alto y agudo
- Disminución de la función mental
- Retraso en el desarrollo
- Dificultad para la alimentación
- Somnolencia excesiva
- Pérdida del control vesical (incontinencia urinaria)
- Crecimiento lento (niño de 0 a 5 años)
- Movimientos lentos o restringidos

Los síntomas en bebés mayores y niños pueden ser:

- Cambios en la apariencia facial y en el espaciamiento de los ojos
- Confusión o psicosis
- Estrabismo, movimiento oculares incontrolables o cambios en la visión
- Dolor de cabeza o vómitos
- Pérdida de la coordinación
- Marcha inestable (patrón de caminar)

3. Diagnóstico

En la actualidad, la mayoría de los casos de hidrocefalia se diagnostican prenatalmente, en el momento del nacimiento o en los primeros años de la niñez. La hidrocefalia se diagnostica mediante una evaluación neurológica clínica y mediante el uso de técnicas de imágenes craneales, tales como: la ultrasonografía, la tomografía computarizada (CT), las imágenes de resonancia magnética (MRI) o técnicas de vigilancia de la presión.

Un médico selecciona la herramienta diagnóstica apropiada tomando como base la edad, la presentación clínica del paciente y la presencia de otras anormalidades conocidas o sospechadas del cerebro o la médula espinal.

4. Tratamiento

El tratamiento de la hidrocefalia consiste en restablecer la circulación y absorción del líquido cefalorraquídeo comunicando entre sí las vías por las que circula, lo cuál se puede lograr por los siguientes medios:

- a) Extirpando el tumor o lesión que obstruía estas vías
- b) Conduciendo o derivando el líquido cefalorraquídeo fuera de la cavidad craneal a otros lugares del cuerpo donde se pueda reabsorber fácilmente a la sangre, como la cavidad abdominal o la aurícula derecha del corazón. Esta derivación del líquido cefalorraquídeo (tratamiento quirúrgico más frecuente) se realiza mediante un tubo delgado de silicona con una válvula unidireccional para impedir el reflujo al cerebro que discurre entre la cabeza y el tórax o abdomen por debajo de la piel. Estos dispositivos en lenguaje coloquial se denominan "válvulas" y existe una gran variedad en el mercado.

Los sistemas de derivación no son mecanismos perfectos. Entre las complicaciones pueden figurar: falla mecánica, infecciones, obstrucciones y la necesidad de prolongar o reemplazar el catéter. Por lo general, los sistemas de derivación requieren vigilancia y seguimiento médico regular. Cuando ocurren complicaciones, el sistema de derivación normalmente requiere algún tipo de ajuste o revisión. Algunas complicaciones pueden conducir a otros problemas, tales como: drenaje excesivo o drenaje insuficiente:

- El drenaje excesivo ocurre cuando la derivación permite al líquido cerebroespinal drenar de los ventrículos con más rapidez que aquella a la que se produce. Este drenaje excesivo puede hacer que los ventrículos se colapsen, rompiendo vasos sanguíneos y ocasionando dolor de cabeza, hemorragia (hematoma sutural) o ventrículos escindidos (el síndrome de ventrículos escindidos).
- Ocurre drenaje insuficiente cuando el líquido cerebroespinal no sale con suficiente rapidez y los síntomas de la hidrocefalia vuelven a aparecer. Además, las infecciones de una derivación pueden producir también síntomas tales como: fiebre de bajo grado, dolor en los músculos del cuello o los hombros y enrojecimiento o sensibilidad a lo largo del conducto de derivación. Cuando hay razón para sospechar que un sistema de derivación no está funcionando de forma apropiada (por ejemplo, si vuelven a aparecer los síntomas de la hidrocefalia), deberá buscarse atención médica inmediatamente.

c) Un número limitado de pacientes pueden ser tratados con un procedimiento distinto llamado tercera ventriculostomía. Con este procedimiento, un neuroendoscopio - cámara pequeña diseñada para visualizar áreas quirúrgicas reducidas y de difícil acceso - permite a un médico ver la superficie ventricular utilizando la tecnología de fibra óptica. El neuroendoscopio se guía en posición de forma que pueda efectuarse un pequeño orificio en la base del tercer ventrículo, permitiendo al líquido cerebroespinal pasar la obstrucción y fluir hacia el lugar de reabsorción alrededor de la superficie del cerebro.

Actualmente, el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia es muy gratificante, ya que con intervenciones relativamente sencillas, se pueden recuperar y prevenir deterioros intelectuales y deficiencias neurológicas importantes. Los avances en el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia han permitido una reducción drástica de la mortalidad y una mejoría importante de la calidad de vida, así como, de la situación neurológica y mental de la mayoría de los pacientes

5. Expectativas (pronóstico)

El tratamiento de los pacientes con hidrocefalia salva y sostiene la vida del paciente. Sin tratamiento, la hidrocefalia tiene una tasa de mortalidad del 50 al 60% y los que logran sobrevivir tienen grados variables de discapacidades intelectuales, físicas y neurológicas.

El pronóstico de una hidrocefalia que ha recibido tratamiento depende de la causa. El mejor pronóstico lo tiene la hidrocefalia ocasionada por trastornos no asociados con infección, mientras que la hidrocefalia causada por tumores usualmente tiene un pronóstico desalentador. No está claro aún en que medida el grado de la descompresión (el alivio de la presión o incremento del líquido cerebroespinal) después de una cirugía de derivación pueda reducir o invertir el daño del cerebro.

La mayoría de los niños con hidrocefalia que sobrevive por un año, tendrá un período de vida bastante normal y aproximadamente un tercio de ellos presentará una función intelectual normal, aunque las dificultades neurológicas pueden persistir.

Las personas afectadas y sus familias deberían estar conscientes de que la hidrocefalia presenta riesgos para el desarrollo tanto cognoscitivo como físico. Sin embargo, muchos niños a los que se les ha diagnosticado el trastorno se benefician de terapias de rehabilitación e intervenciones educativas que les ayuda a llevar una vida normal con pocas limitaciones. El tratamiento mediante un equipo interdisciplinario de profesionales médicos, especialistas en rehabilitación y expertos educativos es vital para un resultado positivo.

Resumen: Mgr. Elke Berodt
Actualizado: junio 2009