


Factores asociados a hidrocefalia congénita

Factors associated to congenital hydrocephaly

Dra. Damarys Hernández Suárez^{1*}  <https://orcid.org/0000-0003-2840-0041>
Dra. María Elena Blanco Pereira¹
Dra. Katia González Cristóbal¹
Dr. Felipe Hernández Ugalde¹
Dra. Alicia Vázquez López¹
Lic. Jesús Rodolfo Almerás García¹

¹Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas

*Autor de la correspondencia: damaryshdez.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

La hidrocefalia congénita constituye un síndrome polimórfico, que reúne afecciones diversas que conllevan a la discapacidad mental y a la muerte, puede aparecer como una malformación aislada o asociarse a otras, relacionada con un gran número de defunciones. La mayoría de los casos diagnosticados prenatalmente no llegan al nacimiento, lo cual significa que es necesario la prevención preconcepcional de los factores de riesgo asociados, los cuales son disímiles y en su mayoría prevenibles. Se revisó la bibliografía actualizada en las bases de datos bibliográficas Scielo y ClinicalKey, además de tesis de terminación de las especialidades Embriología Médica, Ginecobstetricia, Pediatría y Medicina Interna. Entre los factores de riesgo asociados se destacan el déficit de ácido fólico, las infecciones maternas, así como agentes físicos y químicos. El objetivo fue exponer los referentes teóricos relacionados con la hidrocefalia congénita y sus factores asociados, basándose en los fundamentos teóricos más actualizados.

Palabras Claves: hidrocefalia congénita; síndrome; factores de riesgo.

SUMMARY

Congenital hydrocephaly is a polymorphic syndrome comprising diverse diseases that lead to mental disability and death. It could appear like an isolated malformation or associated to other malformations and is related to a great number of deceases. Most of the cases diagnosed prenatally are not borne, meaning not only that incidence is slow, but also that a great work is needed in the pre-conceptive prevention of the associated risk factors that are different and mostly preventable and modifiable. That is why it is an important multifactorial health problem. Among the associated risk factors the most important are folic acid deficit, maternal infections, and also physical and chemical agents. The theoretical referents related to congenital hydrocephaly and its associated factors are declared the aim of this research on the basis of the most updated theoretical principles.

Key words: congenital hydrocephaly; syndrome; risk factors.

Recibido: 12/12/2018.

Aceptado: 19/11/2019.

INTRODUCCIÓN

Los defectos congénitos son un importante problema de salud a nivel mundial, porque contribuyen a la mortalidad infantil y a la discapacidad física y psíquica. La Organización Mundial de la Salud (OMS) define a los defectos congénitos como toda anomalía del desarrollo morfológico, funcional o molecular, presente al nacer (aunque puede manifestarse más tarde), sea interna o externa, familiar o esporádica, hereditaria o no, única o múltiple, que resulta de una embriogénesis defectuosa.^(1,2)

Los defectos al nacimiento pueden ser estructurales, funcionales, metabólicos, o conductuales. Muchos términos son utilizados para referirse a los defectos del desarrollo al nacer, tales como: defectos del nacimiento, malformaciones y anomalías congénitas.⁽¹⁾

Se plantea que estos defectos son considerados graves pues se asocian a discapacidad física y mental permanentes y en la mayoría de las ocasiones conllevan a la muerte inevitable, por lo que tienen un alto costo social y psicológico para el paciente que la padece y su familia, además del costo económico para la sociedad, ya que el gasto en instituciones médicas es ilimitado para a evitar las complicaciones y la muerte.

Los defectos al nacimiento se encuentran entre las primeras causas de muerte infantil a nivel mundial. Se estima mundialmente que de 2 a 3% de los nacidos vivos, tienen

un defecto congénito y de estos de 65 a 70 % son de causa desconocida. Las malformaciones congénitas en los países desarrollados pasan a ser la primera causa de mortalidad infantil. En la mayoría de los países de América Latina, ocupan entre el segundo y el quinto lugar como causa de muerte en menores de un año. En Cuba constituye la segunda causa de muerte en niños menores de un año, al igual que en el grupo etario de uno a cuatro años y el tercer lugar en el grupo comprendido entre cinco y catorce años, encontrándose entre las diez primeras causas de muerte en todas las edades.⁽²⁾

En 2015 a nivel nacional, la tasa de mortalidad infantil por malformaciones congénitas para ambos sexos, fue 1 por cada 1000 nacidos vivos respectivamente y en 2016 fue 0,9.^(3,4) En la provincia Matanzas la tasa de mortalidad infantil por defectos congénitos en el año 2015 fue 0,5 por cada mil nacidos vivos y en 2016 fue igualmente 0,9.^(3,4)

Dentro de los defectos congénitos merecen especial interés los del sistema nervioso central (SNC), por su alta frecuencia y complicada etiología.

Estos defectos alcanzan una frecuencia media a nivel mundial de 3 x 1 000 nacidos vivos, aunque esto puede variar según la ubicación geográfica, no encontrándose una distribución heterogénea mundial.

Los defectos del sistema nervioso central tienen una incidencia considerable, sobre todo los defectos del cierre del tubo neural y la hidrocefalia. Aunque se ha encontrado una tendencia descendente en la frecuencia, siguen constituyendo una preocupación al ser fatales o proclives a dejar secuelas invalidantes. Algunos autores consideran su frecuencia en segundo lugar después de las cardiopatías congénitas; otros plantean que se encuentran en tercer lugar después de las cardiopatías y las anomalías renales.⁽⁵⁾

Una de las malformaciones frecuentes del sistema nervioso central lo constituye la hidrocefalia. Se trata de un síndrome polimórfico, que reúne afecciones diversas que conlleva a la discapacidad mental y al sufrimiento de las familias de los pacientes que la padecen. Puede aparecer como una malformación aislada o puede asociarse a otras malformaciones y expresarse como un síndrome, relacionada con gran número de defunciones.⁽⁶⁾

A nivel mundial la incidencia de las formas congénitas de hidrocefalia oscila entre 0,48-0,81 por cada 1 000 nacimientos,⁽⁶⁾ otras estimaciones han planteado cifras entre 3 y 4 por cada 1 000 nacimientos.⁽⁷⁾ Estimaciones recientes a nivel mundial plantean una incidencia de hidrocefalia congénita de 5,9 por cada 10 000 nacidos vivos⁽⁸⁾ mientras que la incidencia de hidrocefalia neonatal oscila entre 2,5 y 8,2 por cada 10 000 nacidos vivos.⁽⁹⁾

Se considera una malformación difícil de tratar y frecuentemente son pobres los resultados neurológicos obtenidos, algunos estudios plantean que 78 % de los pacientes quedan con déficit neurológico residual y esto se debe al fracaso terapéutico,⁽¹⁰⁾ mientras que otros plantean resultados quirúrgicos exitosos.^(11,12)

Este defecto es más frecuente en países subdesarrollados con bajos recursos sanitarios, en África Sub-Sahariana solo los casos nuevos de hidrocefalia congénita y neonatal por causas prenatales e infecciosas durante o después del nacimiento, exceden los 200 000 por año.⁽¹³⁾ En Estados Unidos, país desarrollado, es la

enfermedad más común tratada por la cirugía pediátrica, a lo cual se destinan anualmente 2 mil millones de dólares en gastos de la salud. La incidencia en este país es de un caso por 1000 nacimientos.⁽¹³⁾

En Cuba en 2015 la muerte por malformaciones congénitas del sistema nervioso central fue 0,1 con siete defunciones, una de las cuales fue por hidrocefalia congénita y en el 2016 fue igualmente 0,1 con 10 defunciones, tres de las cuales fueron por hidrocefalia congénita.^(3,4)

Según criterios de las autoras estas cifras parecen alentadoras, pero no lo son, pues la mayoría de los casos diagnosticados prenatalmente con malformaciones congénitas no llegan al nacimiento, lo cual no significa que la incidencia sea baja, por el contrario, el diagnóstico prenatal de estas malformaciones, fundamentalmente las del sistema nervioso central, demuestra que no se está llevando a cabo la prevención preconcepcional de las mismas, lo cual significa que aún queda mucho por hacer. Y refieren que el conocimiento de los factores de riesgo asociados a este síndrome es de vital importancia, pues la hidrocefalia congénita constituye un importante problema de salud, que contribuye a la morbimortalidad infantil, cuyos factores asociados son en su mayoría modificables o prevenibles.

Por lo que como problema científico plantean ¿Cuáles son los factores asociados a la hidrocefalia congénita?

El objetivo es exponer los referentes teóricos relacionados con la hidrocefalia congénita y sus factores asociados, basándose en los fundamentos teóricos más actualizados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se tomaron como fuentes de información: bases de datos bibliográficos, los Anuarios de Salud Cubanos de 2015 y 2016, así como publicaciones seriadas nacionales e internacionales sobre la hidrocefalia congénita y sus factores de riesgo asociados. Se efectuaron búsquedas en la literatura de julio a diciembre de 2017.

Las búsquedas se hicieron en español e inglés en las bases de datos bibliográficas Scielo y ClinicalKey, se revisaron Tesis de terminación de la especialidad Embriología Médica, así como se revisó la literatura impresa actualizada de las especialidades Ginecobstetricia, Pediatría y Medicina Interna.

La búsqueda incluyó las palabras clave: hidrocefalia congénita, síndrome y factores de riesgo.

DISCUSIÓN

El término hidrocefalia proviene del griego *hydôr* que significa agua y *cephali* que significa cabeza. Es una enfermedad que se conoce desde la antigüedad.⁽¹⁴⁾

Se trata de un síndrome polimórfico, que reúne afecciones diversas desde el punto de vista etiológico, clínico, radiológico y evolutivo. Por lo que varios autores hablan de hidrocefalias y no de hidrocefalia.

La hidrocefalia es una excesiva acumulación de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro de la cavidad craneal acompañada de una expansión de los ventrículos cerebrales. Su origen se debe a una alteración en la formación, circulación o reabsorción del líquido cefalorraquídeo.⁽¹⁴⁾

Así es posible definir la hidrocefalia como la distensión activa del sistema ventricular cerebral, sometido a un régimen de presión anormalmente alta, debido a un mal funcionamiento en cualquier lugar del flujo del líquido cefalorraquídeo, ya sea en los puntos de producción, dentro de los ventrículos o bien en los puntos de absorción en el sistema circulatorio.⁽¹⁴⁾

La hidrocefalia congénita:

La hidrocefalia congénita se halla presente al nacer y puede ser ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética, donde el factor ambiental constituye el desencadenante de su expresión, por tal motivo se plantea que su etiología es de causa multifactorial.

La hidrocefalia congénita es un defecto congénito del sistema nervioso central por trastorno en la producción y circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), se reconoce por la acumulación del líquido cefalorraquídeo en el sistema ventricular del cerebro que está presente al nacimiento, por inicio *in útero*, esto provoca un aumento en el volumen de los ventrículos laterales mayor a 15 milímetros (> 15 mm).

La acumulación de líquido incrementa el perímetro cefálico del feto en más de dos desviaciones estándares sobre la media para la edad gestacional y produce una presión creciente en el cerebro del recién nacido que lo daña, por lo que ocasiona secundariamente una pérdida de las habilidades físicas y mentales. El proceso expansivo del sistema ventricular generado por la hidrocefalia puede producir deterioro del manto cortical ya estratificado o interferir en el proceso de migración neuroblástica durante la configuración de la corteza cerebral, los cuales se diferencian en las diferentes células nerviosas, conllevando a su muerte celular.⁽¹³⁾

Tiene una incidencia de hasta 3-4 por cada 1000 nacimientos, recientemente se han presentado cifras mayores.^(7,8) Sin embargo, el 50% de los recién nacidos con hidrocefalia la desarrollan en el primer mes de vida, producida por una embriogénesis defectuosa.

Se trata de una enfermedad grave, que cuando no es tratada puede conducir a la muerte por herniación amigdalina secundaria a la elevación de la presión intracraneal con la compresión del tronco cerebral y paro respiratorio posterior.⁽¹³⁾

Su diagnóstico se realiza prenatalmente mediante la realización de la ultrasonografía durante la gestación, lo que permite visualizar malformaciones estructurales que conllevan a la hidrocefalia, además de la hidrocefalia ya instaurada a través de la visualización de la distensión activa del sistema ventricular cerebral.⁽¹³⁾

Su único tratamiento es sintomático y consiste en la derivación del LCR para aliviar la presión encefálica. El tratamiento y manejo de pacientes con hidrocefalia ha sido una de las mayores contribuciones a la neurociencia moderna, aun cuando no es menos cierto que puede conllevar a complicaciones, el tratamiento mediante la derivación del LCR ha contribuido a mejorar el estado de salud de los infantes que lo padecen haciendo que se incorporen a la sociedad llegando a presentar una elevada expectativa de vida en muchos casos.^(15,16)

Según criterios de los autores la clave de este síndrome invalidante, radica en la prevención de los factores asociados, que contribuyen a su aparición

Factores de riesgo asociados a hidrocefalia congénita:

Los factores de riesgo son un conjunto de características, condiciones, fenómenos, circunstancias detectables en un individuo o grupo poblacional que se asocia a la probabilidad de enfermar por determinada enfermedad o morir.

Al igual que en el resto de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central en su etiología se plantea la interacción de factores genéticos predisponentes, presentes desde la concepción y factores maternos con factores desencadenantes ambientales.⁽¹⁷⁾

Existe una forma familiar de hidrocefalia congénita no comunicante por estenosis congénita del acueducto de Silvio ligada al cromosoma X, en la que se han descrito diversas mutaciones del gen situado en Xq28 que codifica la molécula de adhesión de células neurales L1 (L1CAM).

La estenosis no tumoral del acueducto de Silvio puede asociarse también con la neurofibromatosis tipo I. Alrededor del 4% de los casos corresponde a hidrocefalias ligadas al cromosoma X.

El síndrome L1 comprende el síndrome HSAS (hidrocefalia ligada al cromosoma X con estenosis del acueducto de Silvio), síndrome MASA (retraso mental, afasia, paraplejía espástica y pulgar en aducción), paraplejía espástica hereditaria complicada ligada al cromosoma X de tipo 1 y agenesia complicada del cuerpo calloso ligada al cromosoma X y también se plantean como causas las mutaciones.^(18,16) También se ha planteado la asociación de la hidrocefalia a otras patologías como lo es la presencia de hemivértebra por presencia de monosomía 6q de novo.⁽¹⁹⁾

Entre los factores asociados con la hidrocefalia congénita se plantean:

-Antecedentes familiares de primera línea de hidrocefalia congénita.

Factores maternos como:

- Embarazo gemelar.

- Edad materna menor de 18 años o mayor de 36 años: La edad materna avanzada (mayor de 35 años) constituye un factor de riesgo de malformaciones. Últimamente se ha asociado a una edad materna precoz es decir en menores de 18 años. Si bien la edad paterna no se ha podido vincular de forma concluyente, se ha documentado una mayor frecuencia en la edad extrema paterna, es decir también en padres adolescentes como en mayores de 40 años.⁽¹⁷⁾
- Obesidad: La obesidad previa al embarazo, definida por un índice de masa corporal mayor de 29Kg/m², se asocia con un incremento de dos a tres veces del riesgo de tener un hijo con defectos del tubo neural,⁽¹⁷⁾ que como han expresado las autoras algunos de estos defectos se acompañan de hidrocefalia.
- Enfermedades maternas asociadas a la gestación como: hipertensión y diabetes gestacional, así como la depresión durante el embarazo.⁽²⁰⁾ Las mujeres diabéticas tienen un riesgo de concebir un feto malformado directamente proporcional a la desviación de los niveles de glucemia. Los defectos más prevalentes entre los hijos de madres diabéticas afectan a los sistemas nervioso central y cardiovascular.⁽¹⁷⁾
- Infecciones maternas por TORCH (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes virus). También se ha asociado la hidrocefalia con la infección cerebral intra útero por Aspergillus.^(21,22)
- Parto pretérmino.

Se plantea que los recién nacidos pretérminos presentan mayor riesgo de desarrollar una hemorragia cerebral durante o después del parto, lo que como consecuencia puede conllevar a la aparición de la hidrocefalia.⁽²³⁾

Entre los factores medioambientales se plantean:

1- Deficiencias nutricionales:

Déficit de ácido fólico.

El ácido fólico es necesario para la proliferación celular embrionaria, niveles disminuidos del mismo en embriones que por sus características genéticas no lo aprovechan de manera óptima, aumentarían el riesgo para defectos del cierre del tubo neural, de los cuales algunos causan hidrocefalia.

La deficiencia de ácido fólico y otros micronutrientes en las primeras semanas de la gestación, es característica de una alimentación deficiente, relacionándose con un nivel socioeconómico bajo y un aumento de la incidencia de malformaciones del tubo neural.⁽⁵⁾

La administración de ácido fólico a las madres en la etapa preconcepcional y durante las primeras semanas del embarazo disminuye el riesgo de defectos del tubo neural hasta en 72%. Para que sean eficaces, los suplementos de ácido fólico deben iniciarse antes de la concepción y continuarse hasta el término de la gestación, se ha recomendado que todas las mujeres en edad fértil y capaces de quedar embarazadas tomen 0,4 mg diarios de ácido fólico y que las mujeres que han tenido una gestación previa con un niño con defecto del tubo neural sean tratadas con 4 mg diarios de ácido fólico al menos hasta las 12 semanas de gestación, comenzando de 3 a 6 meses antes del momento programado para la gestación.⁽¹⁷⁾

Deficiencia de proteína C.⁽²⁴⁾

2- Agentes Físicos:

- Radiaciones.

La radiación ionizante provoca la muerte de las células que se encuentran en proliferación, constituye un potente teratógeno según el grado de exposición.⁽²⁵⁾

- La exposición a campos electromagnéticos durante la actividad laboral se ha vinculado a riesgo significativamente aumentado de espina bífida y la paterna a un incremento del riesgo significativo de anencefalia.⁽¹⁷⁾
- Hipertermia. (enfermedades febriles, baño en saunas)

La hipertermia es un teratógeno probado tanto en animales como en humanos. El umbral de su efecto en la mayoría de las especies se sitúa alrededor de 1,5°C por encima de la temperatura corporal normal.⁽¹⁷⁾ La hipertermia por la exposición a baños de sauna tiene un efecto teratógeno. Constituye también un factor teratógeno la temperatura corporal elevada, sobre todo durante el primer trimestre de la gestación. La mayoría de los agentes infecciosos son piógenos y provocan la elevación de la temperatura. Entre los defectos congénitos establecidos por este factor se encuentran la anencefalia y la espina bífida.

3- Agentes químicos:

- Consumo de fármacos sobre todo los antidepresivos.
- Consumo de alcohol durante la gestación.

Se ha asociado mayormente con la holoprosencefalia y con el síndrome de alcoholismo fetal y constituye el factor de riesgo más frecuente de retraso mental. Pero, aunque no se ha asociado directamente a la hidrocefalia sí a malformaciones que se asocian a la misma por lo que algunos autores lo consideran como una causa a tener en cuenta.⁽²⁶⁾

4- Altitud:

El estudio de Castilla y colaboradores es la única bibliografía consultada que considera la altitud como un factor asociado a los defectos del cierre del tubo neural, reportando un riesgo significativamente inferior de anencefalia y espina bífida por encima de los 2000 m sobre el nivel del mar.⁽²⁷⁾

5- Condición socioeconómica:

Se plantea una mayor prevalencia, de defectos congénitos entre las clases sociales más pobres, entre ellos la espina bífida, pues se plantea que los bajos ingresos se acompañan de una inadecuada alimentación durante el embarazo, así como la exposición a factores teratógenos ambientales y al no consumo del ácido fólico, aunque no todos los autores han podido confirmar esta relación.⁽²⁸⁾

6- Exposición laboral materna:

Con referencia a los factores ocupacionales maternos, los hallazgos son variados. Algunos autores refieren para las enfermeras un riesgo estadísticamente significativo de tener un hijo con anencefalia o espina bífida, igualmente que la exposición a solventes y desinfectantes utilizados en la limpieza constituyen teratógenos.⁽¹⁷⁾

7- Exposición laboral paterna:

La bibliografía revisada plantea un mayor riesgo entre los padres expuestos a las radiaciones ultravioletas producidas durante la realización de soldaduras. También se ha planteado mayor riesgo entre los cocineros, bedeles, limpiadores, granjeros y agricultores.⁽¹⁷⁾

Según el criterio de los autores todos estos factores contribuyen al origen de la hidrocefalia congénita, mucho de los cuales no son reconocidos por la propia población femenina como factores de riesgo y están muy relacionados con el estilo de vida de algunas poblaciones, lo cual los hace más peligrosos y difíciles de modificar. Además refieren que todos estos factores contribuyen a la aparición de defectos congénitos del sistema nervioso central, que constituyen causas de hidrocefalia congénita, lo cual agrava aún más la discapacidad.

Etiología de la hidrocefalia congénita:

Entre las causas más frecuentes se encuentran: La estenosis del acueducto de Silvio, atresias y agenesias, la malformación de Arnold Chiari, la malformación de Dandy-Walker⁽²⁹⁾ y defectos del tubo neural como el mielomeningocele.

Una de las causas más comunes de hidrocefalia congénita es la "estenosis acueductal", y es la causa más frecuente que afecta a 11 000 nacimientos con obstrucción del acueducto de Silvio, conducto que se sitúa entre el tercer y cuarto ventrículo. Otra causa es la malformación de Arnold-Chiari asociada o heredada como rasgo ligado al cromosoma X. Puede también ser causado por tumores localizados en el tronco del encéfalo, cerebelo y región pineal o por hemorragias cerebrales y subaracnoideas o cicatrices posmeningitis. Entre otras causas también están el Síndrome de Walker Warburg.⁽³⁰⁾

Causas más frecuentes de hidrocefalia congénita según su mecanismo de producción:

A-Hidrocefalia comunicante:

- Lisencefalia)
- Procesos inflamatorios leptomeníngeos.
- Infecciones leptomeníngeas
- Arnold Chiari^(25,29)
- Encefalocelos
- Disrafias o defectos del tubo neural entre los que se encuentran los meningoceles.

- Agenesia o aplasia de granulaciones aracnoideas.

B-Hidrocefalia no comunicante:

-Procesos expansivos tumorales y no tumorales.⁽³¹⁾

-Estenosis del acueducto de Silvio

-Malformación de Dandy Walker⁽³⁰⁾

Prevención de la hidrocefalia congénita

Según los autores cuando se habla de prevención el objetivo es impedir que ocurra la aparición, el desarrollo, la prolongación y la propagación de enfermedades ya sean transmisibles o no en personas, familias y comunidades, lo cual tiene mayor envergadura si contribuye a la prevención de defectos congénitos que conllevan a la discapacidad.

Existen tres niveles de prevención en salud:

- Primario, precocepcional o de ocurrencia: En el mismo se dictan medidas para reducir el riesgo de una enfermedad, es decir se brinda información a la población en riesgo para contribuir a su prevención.
- La prevención primaria está encaminada a disminuir la prevalencia de enfermedades genéticas y defectos congénitos, al poner a disposición de las familias y personas afectadas y de incluso, grupos poblacionales o población general, conocimientos sobre la causa de estas afecciones.

Se trata de que la pareja en cuestión tenga elementos suficientes para tomar decisiones responsables y con total autonomía en relación con su conducta reproductiva.⁽³⁰⁾

Según consideran los autores constituye el nivel de prevención de mayor importancia si se tiene en cuenta que en el mismo se actúa sobre los factores de riesgo, modificando o eliminando los mismos, por lo que se impide que aparezca la enfermedad, de ahí que el conocimiento de estos factores por parte de los médicos de la Atención Primaria de Salud es vital si se quiere disminuir la incidencia de este defecto congénito y con ello la discapacidad que el mismo produce.

La prevención primaria consiste en:

- Informar a la población sobre los riesgos que presenta el nacimiento de un hijo con malformaciones congénitas, para la mujer después de los 35 años de edad y con otros factores de riesgo, así como prevenirlos.
- Educar a la población sobre los riesgos que tiene el consumo de alcohol en el embarazo.
- Informar a una mujer con enfermedades crónicas o con otros defectos endocrino metabólicos sobre el efecto en el embarazo de su condición sin tratamiento previo y la necesidad de su atención disciplinada.
- Detectar el incremento de una enfermedad con base genética subyacente, consecuencia de un ambiente específico de una región y la investigación sobre

esta, indica determinadas medidas de protección en esa población, por ejemplo, el uso de ácido fólico preconcepcional.

- Explicar a la población sobre los riesgos que tienen los matrimonios consanguíneos, para la aparición en la descendencia, de enfermedades genéticas autosómicas recesivas o de herencia multifactorial.
- Informar la existencia de los servicios de asesoramiento genético y comunicar a la pareja o miembros de la familia afectada en edad reproductiva sobre un riesgo de recurrencia específico para cualquiera de las enfermedades genéticas o defectos congénitos.

Por lo que muchos autores refieren que establecer el rapport o empatía en la relación médico-paciente es la clave de una adecuada comunicación con la población, que conlleva a que la misma cumpla con las orientaciones médicas, lo que a su vez contribuye a la prevención.

- Secundario, prenatal o de continuidad: Se dictan medidas para reducir la duración de la enfermedad a través de su pesquisa, un tratamiento precoz y oportuno.
- Terciario, posnatal o de rehabilitación: Se dictan medidas para evitar secuelas y complicaciones a través de la rehabilitación.^(30,29)

Los autores plantean que en Cuba, la aplicación con calidad del método clínico así como el desarrollo tecnológico en el campo de la medicina implementado en la atención prenatal, ha hecho que todas las embarazadas reciban una atención especializada y de excelencia, esto ha permitido que se diagnostiquen prenatalmente malformaciones congénitas entre ellas la hidrocefalia, sin embargo opinan que el diagnóstico de una malformación trae dolor y tristeza para aquellas familias que esperan con ansias la llegada de un hijo, por lo que refieren que la clave radica en la prevención preconcepcional de los factores de riesgo que contribuyen al desarrollo de la hidrocefalia congénita, mediante estrategias educativas implementadas a nivel de la Atención Primaria.⁽³²⁾

CONCLUSIONES

La hidrocefalia congénita constituye un importante problema de salud por la discapacidad física y mental que produce, que conlleva a la muerte inevitable en la gran mayoría de los casos, asociado a disímiles factores de riesgo que pueden prevenirse, por lo que se considera de causa multifactorial. Por lo que la prevención o modificación de los factores asociados a la misma, resulta de vital importancia para la prevención de este defecto congénito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García Y, Fernández RM, Rodríguez M. Incidencia de las malformaciones congénitas mayores en el recién nacido. Rev Cubana Pediatr 2010; 78 (4). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312006000400003
2. Zaldívar Vaillant T, Sardiñas Varona J, Rivero Barter N, et al. Mortalidad Infantil por causa genética. Rev Cubana Obstetric Ginecol. 2011; 30(1): 30-3. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X1999000100006
3. Ministerio de Salud Pública. Dirección Nacional de Registros Médicos y Estadísticas de salud. Mortalidad por malformaciones congénitas en menores de 1 año según componentes [Internet]. La Habana: Ministerio de Salud Pública [citado 18/06/2018]; 2015. Disponible en: <http://bvs.sld.cu/cgi-bin/anuario/>
4. Ministerio de Salud Pública. Dirección Nacional de Registros Médicos y Estadísticas de salud. Mortalidad por malformaciones congénitas en menores de 1 año según componentes. [Internet]. La Habana: Ministerio de Salud Pública [citado 18/06/ 2018]; 2016. Disponible en: <http://bvs.sld.cu/cgi-bin/anuario/>
5. Rodríguez Domínguez PL, Collazo Cantero I. Embarazo y uso del ácido fólico como prevención de los defectos del tubo neural. Rev Med Electrón [Internet]. 2013 [citado 07/05/2018]; 35(2): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S168418242013000200002&lng=es
6. Chauvet D, Boch AL. Tratado de Medicina. España: Elsevier Masson SAS 2011.
7. Wang L, Shangguan S, Chang S, et al. Impaired methylation modifications of FZD3 alter chromatin accessibility and are involved in congenital hydrocephalus pathogenesis. Brain Res 2014; 1569: 48-56. Citado en PubMed: PMID: 24796881.
8. Tully HM, Capote RT, Saltzman BS. Maternal and Infant Factors Associated With Infancy-Onset Hydrocephalus in Washington State. Pediatric Neurol. 2015; 52(3): 320-25. Citado en PubMed: PMID: 25542767.
9. Melot A, Labarre A, Vanhulle C, et al. Neuro developmental long-term outcome in children with hydrocephalus requiring neonatal surgical treatment. Neurochirurgie. 2015; 62(2). Citado en PubMed: PMID: 26853800.
10. Estey CM. Congenital Hydrocephalus. Vet Clin North Am Small Anim Pract 2016; 46(2): 217-29. Citado en PubMed: PMID: 26704658.
11. Tewuerbati S, Maimaitili M, Zhu G, et al. Timing of endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients with congenital obstructive hydrocephalus: assessment of neurodevelopmental outcome and short-term operative success rate. J Clin Neurosci. 2015; 22(8): 1292-97. Citado en PubMed: PMID: 25986177.
12. Wilkinson D, Camb Q. Ethical Dilemmas in Postnatal Treatment of Severe Congenital Hydrocephalus. Cam Q Healthc Ethics. 2016; 25(1): 84-92. Citado en PubMed: PMID: 26788949.

13. Kristopher T, Kahle KT, Kulkarni AV, et al. Hydrocephalus in children. *Lancet*. 2016; 387(10020): 788-799. Citado en PubMed:PMID:26256071.
14. Toma Ahmed K. Hydrocephalus. *Surgery* [Internet]. 2015 [citado 10/01/2018]; 33 (8): 384-89. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/journal/1-s2.0-S026393191500109X>
15. Schulz M, Schwarz K, Thomale UW. Long-term survival rates of gravity-assisted, adjustable differential pressure valves in infants with hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr* 2016; 17 (5): 544-51. Citado en PubMed:PMID:26799410.
16. Kutscher A, Nestler U, Bernhard MK, et al. Adult long-term health-related quality of life of congenital hydrocephalus patients. *J Neurosurg Pediatr*.2015; 16 (6): 621-5. Citado en PubMed:PMID:26339956.
17. Martínez Leyva G. Sistema de talleres para la capacitación en defectos del tubo neural a médicos de la Atención Primaria de Salud del municipio Matanzas. Tesis de terminación de la Especialidad Embriología Médica. Matanzas: Facultad de Ciencias Médicas Dr. Juan Guiteras Gener; 2015.
18. Farreras Valentí P, Rozman C. Anomalías del desarrollo del sistema nervioso central. *Medicina Interna*. Cap.178. 17ed. [Internet] 2012 [citado 10/01/2018]; 1399-1407. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/book/3-s2.0-B9788480868969001783>
19. Li Y, Choy KW, Xie HN, et al. Congenital hydrocephalus and hemivertebrae associated with de novo partial monosomy 6q (6q25.3 qter). *Balkan J Med Genet* [Internet] 2015 [citado 10/01/ 2018]; 18 (1); 77-84. Citado en PubMed:PMID: [26929909](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26929909/).
20. Romero L, Ros B, Arráez MA, et al. Analysis of risk factors for hydrocephalus development in newborn infants with germinal matrix hemorrhage. *Minerva Pediatr*. 2015; 67 (5): 401-6. Citado en PubMed:PMID:26377778.
21. Hutson SL, Wheeler KM, Mc Lone D, et al. Patterns of Hydrocephalus Caused by Congenital *Toxoplasma gondii* Infection Associate with Parasite Genetics. *Clin Infect Dis* [Internet]. 2015; 61 (12):1831-4. Citado en PubMed:PMID:26405147.
22. Ranjan Tripathy S, Sekhar Mishra S, Chandra Deo R, et al. Aqueductal Stenosis Has a New Dimension—Aspergillosis. A Rare Case Report and Review of the Literature. *World Neurosurgery*. 2015; 84(5): 1494.e13-1494.e16. Citado en PubMed:PMID:25982686.
23. Romero L, Ros B, Ríus F, et al. Ventriculoperitoneal shunt as a primary neurosurgical procedure in newborn posthemorrhagic hydrocephalus: report of a series of 47 shunted patients. *Childs Nerv Sys*.2014;30(1):91-7. Citado en PubMed:PMID:23881422.
24. Ichiyama MS, Ohga Ochiai M, Fukushima K, et al. Fetal hydrocephalus and neonatal stroke as the first presentation of protein C deficiency. *Brain Dev* 2016; 38(2): 253-56. Citado en PubMed:PMID:26250584.

25. González Trujillo ML, Torres Clúa AM, Rodríguez Zorrilla L, et al. Factores de riesgo asociados a malformaciones congénitas. *Medicentro* [Internet]. 2011 [citado 10/01/2018]; 15(3). Disponible en: <http://medicentro.vcl.sld.cu/paginas%20de%20acceso/Sumario/ano%202011/v15n3a11/002factores111revisado.htm>
26. Van Landingham M, Nguyen TV, Roberts A, et al. Risk factors of congenital hydrocephalus: a 10 year retrospective study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* [Internet]. 2011 [citado 10/01/2018]; 80 (2): 213-7 Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/51426972_Risk_factors_of_congenital_hydrocephalus_A_10_Years_Retrospective_Study
27. Castilla E. Altitude as a risk factor for congenital anomalies. *Am J Med Genet*. 1999; 86(1):9-14.
28. Little J, Elwood H. Socio-economic status and occupation. En: Elwood JM, Little J, Elwood H. *Epidemiology and control of neural tube defects*. Oxford: Oxford University Press; 2012.
29. McClelland S, Ukwuoma OI, Lunos S, et al. Mortality of Dandy-Walker syndrome in the United States. Analysis by race, gender, and insurance status. *J Neurosci Rural Pract*. 2015;6(2):182-185. Citado en PubMed: PMID: [25883477](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25883477/).
30. Abumansour IS, Sulmi E, Chodirker BN, et al. Prenatal Diagnosis of Walker-Warburg Syndrome Using Single Nucleotide Polymorphism Array: A Clinical Experience from Three Related Palestinian Families with Congenital Hydrocephalus. *AJP Rep*. 2015;5 (2): e116-20. Citado en PubMed: PMID: [26495167](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26495167/).
31. Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, et al. Developmental Disorders of the Nervous System. *Bradley's Neurology in Clinical Practice* [Internet]. 2016 [citado 10/01/2018]; 89: 1279-1300. Disponible en: <https://www.elsevier.com/books/bradleys-neurology-in-clinical-practice-2-volume-set/daroff/978-0-323-28783-8>
32. Kliegman RM, Stanton BF, Geme JW, et al. *Nelson Textbook of Pediatrics*. 20.ed Cap.591. Congenital Anomalies of the Central Nervous System [Internet]. 2016 [citado 10/01/2018]; 2802-2819. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es#!/content/book/3-s2.0-B9781455775668005913>
33. Ortega E, Muñoz RI, Luza N, et al. The value of early and comprehensive diagnoses in a human fetus with hydrocephalus and progressive obliteration of the aqueduct of Sylvius: Case Report. *BMC Neurol*. 2016; 16 (1): 45. Citado en PubMed: PMID: 27067115.
34. Álvarez Sintés R. *Medicina General Integral. Salud Familiar*. 3ed. La Habana: Ecimed; 2014: 369.

**Damarys Hernández Suárez: autora principal gestora de la idea original, trabajó en la redacción de la introducción y la discusión del artículo y por corresponder parte del mismo a su Tesis de Terminación de la Especialidad Embriología Médica.

***María Elena Blanco Pereira: participó en la redacción de la discusión del artículo y en la redacción del material y métodos.

****Grecia Martínez Leyva: trabajó en la redacción de la discusión del artículo.

*****Felipe Hernández Ugalde: participó en la elaboración de las referencias bibliográficas por las Normas de Vancouver.

***** Alicia Vázquez López: participó en la revisión de la bibliografía actualizada sobre el tema.

***** Jesús Rodolfo Almerás García: participó en la revisión de la bibliografía actualizada sobre el tema.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Hernández Suárez D, Blanco Pereira ME, Martínez Leiva G, et al. Factores asociados a hidrocefalia congénita. Rev Méd Electrón [Internet]. 2020 Ene.-Feb. [citado: fecha de acceso]; 42(1). Disponible en:
<http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/3044/4674>