

Hidrocefalia en el paciente pediátrico. Manifestaciones clínicas.

Revista Médica Electrónica 2006;28(4)

HOSPITAL CLÍNICO-QUIRÚRGICO DOCENTE "JOSÉ RAMÓN LÓPEZ TABRANE".
MATANZAS

Hidrocefalia en el paciente pediátrico. Manifestaciones clínicas.
Hydrocephaly in pediatric patients. Clinical manifestations.

AUTORES

Dr. Crescencio Aneiro Alfonso (1)
Dra. María Isabel Liriano González (2)
Dr. Pedro Olivera Mederos (3)
Dra. Inela Collado Lorenzo (4)
Dra. Ana Gloria Alfonso de León (5)
Dr. Rafael Guerra Sánchez (6)

(1) Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Especialista de 1er. Grado en Neurocirugía

(2) Especialista de 1er Grado en Anestesiología. Profesora Instructora de Anestesiología

(3) Especialista de 1er Grado en Anestesiología. Profesor Instructor de Farmacología

(4) Especialista de 1er Grado en Anestesiología

(5) Especialista de 1er Grado en Laboratorio Clínico. Profesora Asistente

(6) Especialista de 1er Grado en Neurocirugía

E-mail: bibliohosprov.mtz@infomed.sld.cu

RESUMEN

La hidrocefalia es una patología que aparece con relativa frecuencia en el paciente pediátrico y el éxito del tratamiento radica en la rapidez con que se diagnostique, evitando así complicaciones irreversibles. Con el propósito de facilitar el diagnóstico clínico de la hidrocefalia nos dimos a la tarea de realizar este trabajo. La bibliografía revisada coincide en que la clínica de la hidrocefalia está determinada por el incremento de la Presión Intracraneal. La mayor o menor influencia clínica de ella sobre los pacientes va a depender de la edad, del cierre o no de las suturas craneales y de la naturaleza de la obstrucción, sin importar sexo o raza. En el recién nacido los signos y síntomas más frecuentes fueron: aumento del perímetro cefálico, fontanelas abombadas con o sin aumento de la cabeza, suturas separadas, vómitos. En los lactantes y niños se presenta con cefaleas, vómitos, cambios en la visión, estrabismo, movimientos oculares incontrolables, pérdida de la coordinación, trastornos de la marcha y mentales.

DESCRIPTORES(DeCS):

HIDROCÉFALO/ diagnóstico

HIDROCÉFALO/ complicaciones

HIDROCÉFALO/ epidemiología

HUMANO

RECIÉN NACIDO LACTANTE

INTRODUCCIÓN

El término hidrocefalia se deriva de las palabras griegas "hidro" que significa agua y "céfalo", cabeza. Como indica su nombre es una condición en la que la principal característica es la acumulación excesiva de líquido en el cerebro. Aunque la hidrocefalia se conocía antiguamente como "agua en el cerebro" es en realidad Líquido Cerebroespinal o Fluido Cerebroespinal (LC).

El Líquido Cefalorraquídeo (LCR) es un fluido transparente y acuoso, compuesto por una disolución en agua de iones con algunas macromoléculas en suspensión, isotónico con el líquido intersticial del tejido nervioso y con una composición similar a la de dicho líquido intercelular cerebral (1-3). La hidrocefalia se define como un desorden hidrodinámico del fluido cerebroespinal, que lleva a un aumento en el volumen ocupado por este fluido en el Sistema Nervioso Central (4-7). Es una afección que puede tener múltiples etiologías y aparece en cualquier momento de la vida.

La incidencia de la hidrocefalia no se conoce exactamente y probablemente varía según la situación de salud en cada país. La incidencia de tres casos por mil nacimientos vivos que generalmente se informan, involucra solamente casos de hidrocefalia congénita y no refleja la incidencia de las perturbaciones hidrodinámicas del fluido cerebroespinal adquiridas. Basado en los datos comerciales disponibles, existen aproximadamente 80,000 a 100,000 derivaciones implantadas cada año en los países desarrollados. (8,9)

En niños, la proporción de la revisión para una válvula es 1.5-2.5, es decir, un niño necesitará un promedio de 1.5-2.5 válvulas adicionales para reemplazar o agregar a la primera válvula implantada (10-13). Teniendo en cuenta estos cálculos, el número de "nuevos" pacientes con hidrocefalia podría estimarse en la población pediátrica tratada cada año entre los 15000-25000. Estos resultados permanecieron estables o disminuyeron ligeramente en los años 80; una reducción más pronunciada parece estar apareciendo en la década de los 90. Pero continúa siendo una patología frecuente en Pediatría, que de no diagnosticarse y tratarse a tiempo el daño neurológico será irreversible. Es por eso de vital importancia conocer sus manifestaciones clínicas para iniciar una conducta a tiempo. Con ese propósito realizamos este trabajo.

DESARROLLO

En la literatura revisada la mayoría de los autores coinciden en que las manifestaciones clínicas clásicas que se describen en los lactantes son las que se hacen evidentes cuando la patología está bien establecida. La clínica de la hidrocefalia viene configurada fundamentalmente por el incremento de la Presión Intracraneal (PIC). La mayor o menor influencia clínica de ella sobre los pacientes va a depender de la edad, del cierre o no de las suturas craneales y de la naturaleza de la obstrucción.

En el período neonatal, esto es, en el recién nacido y en el lactante, la presentación clínica dependerá de la apertura de las suturas. Con las suturas abiertas llama la atención un claro aumento del perímetro cefálico, que normalmente es de 35- 36 cm al nacer, estando aumentado o creciendo progresivamente por encima de lo considerado como normal, lo que se denomina macrocefalia, y que va a ser el elemento dominante (13). La macrocefalia puede variar, desde la considerada discreta en numerosos casos, a las macrocefalias monstruosas, síntoma muy

frecuente y de un interés diagnóstico considerable. Cronológicamente su inicio puede ser difícil de precisar en algunos casos. Debido a ella, nos encontramos una clara desproporción craneofacial, con una cabeza globulosa donde llama la atención una frente abombada con la piel muy brillante y tirante, y donde se hacen visibles las venas epicraneales muy distendidas y en muchas ocasiones colapsadas, pudiéndose seguir en todo su trayecto. El macizo facial guarda sus dimensiones normales. Las fontanelas suelen estar a tensión y agrandadas, y las suturas craneales separadas. Además, a veces nos encontramos con una implantación baja de las orejas, una exoftalmia y un progresivo descenso de los ojos adoptando una posición de "puesta de sol". Este signo asocia una retracción del párpado superior y, sobre todo, una desviación permanente hacia abajo de los ejes de los globos oculares, lo que hace que la esclera sea visible por encima del iris, siendo ésta una desviación permanente. En los casos extremos llegaría a desaparecer el iris bajo el párpado inferior. Puede aparecer en niños normales o prematuros, pero su persistencia después de 2-3 meses resulta siempre patológica (6). Dentro de este contexto ocular se podrían asociar diferentes formas de estrabismo, movimientos erráticos de los globos oculares, anormalidades pupilares, anormalidades de la convergencia y nistagmus, parálisis de oculomotores uni o bilaterales. Neurológicamente deberíamos reseñar que no tiene por qué existir una correlación absoluta entre los signos clínicos y la dilatación ventricular (4,6,13). En muchas ocasiones la gravedad del cuadro clínico va a estar condicionada por la rapidez evolutiva más que por el mayor o menor grado de macrocefalia. En general, la sintomatología, cuando el aumento del tamaño ventricular progresa lentamente, no va a ser especialmente llamativa, y nos encontramos con niños que están más o menos irritables, que presentan vómitos o que están prácticamente asintomáticos. Por el contrario, una evolución rápida condicionaría una clínica probablemente más florida de vómitos, somnolencia, mayor o menor afectación motora y crisis convulsivas.

Cuando el trastorno aparece en niños con fontanelas cerradas, el cuadro clínico corresponde a una Hipertensión Intracraneal (HIC) más o menos aguda, donde la macrocefalia o no existe o es discreta, y la sintomatología está dominada por las cefaleas, vómitos, edema papilar y afectación de algún par craneal, frecuentemente el VI par, que ocasionará un estrabismo.

A la forma aguda de descompensación brusca de una hidrocefalia se la añadirá al cuadro previamente citado, obnubilación e hipertonia, habitualmente de las extremidades inferiores, pudiendo aparecer auténticas crisis tónicas y donde si no se trata rápida y oportunamente, se producirá una herniación amigdalal del agujero occipital o del uncus del temporal por la incisura del tentoreo, lo que se conoce con el nombre de hernias cerebrales que originarán, por afectación del tronco encéfalo, un coma profundo, midriasis bilateral, alteraciones del ritmo respiratorio y del ritmo cardíaco y muerte. (6,12)

CONSIDERACIONES FINALES

Los síntomas pueden ser entre otros:

1.-Síntomas tempranos en recién nacidos (RN):

- Agrandamiento de la cabeza (aumento del perímetro craneal).
- Fontanelas (áreas blandas de la cabeza) abombadas con o sin aumento de la cabeza.
- Suturas separadas.
- Vómitos.

2.-Síntomas de hidrocefalia continuada:

- Irritabilidad, control deficiente del temperamento.
- Espasticidad muscular (espasmos).

3.-Síntomas tardíos:

- Disminución de la función mental.
- Retraso en el desarrollo.
- Disminución de los movimientos.
- Movimientos lentos o restringidos.
- Dificultad para la alimentación.
- Letargia, somnolencia excesiva.
- Incontinencia urinaria.
- Llanto corto, de tono alto y agudo.
- Crecimiento lento (niño de 0 a 5 años).

4.-Lactantes y niños:

- Dolor de cabeza.
- Vómito.
- Cambios en la visión.
- Estrabismo.
- Movimientos oculares incontrolables.
- Pérdida de la coordinación.
- Trastornos en la marcha (patrón evidenciado al caminar).
- Trastornos mentales (confusión o psicosis).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pérez Díaz C. Hidrocefalia: Fisiología y Fisiopatología del Líquido Cefalorraquídeo. Biomecánica Cerebral. Madrid: Servicio de Neurocirugía del "Niño Jesús"; 2000.
2. Shinya K, Tetsumori Y, Toshihiko K. A light and electron microscopy and immunohistochemical study of human arachnoid villi. J neurosurg 1998; 69:429.
3. Tamaki N, Yamashita H, Kimura M. Changes in the components and content of biological water in the brain of experimental hydrocephalic rabbits. J neurosurg 1999; 73:274.
4. Goyenechea GT, García TN. Hidrocefalia no Tumoral. Revisión Bibliográfica. La Habana: Biblioteca del Hospital Ped. Doc. Juan Manuel Márquez; 2002.
5. Pérez C. Tratamiento de la Hidrocefalia en niños. Madrid: Servicio de Neurocirugía del "Niño Jesús" ; 2000
6. Renier D, Lacombe J, Pierre-Kahn A, Sainte-Rose C, Hirsch JF. Factors causing acute shunt infection. J Neurosurg 2001; 61: 1072-8
7. Gómez L, Luaces C, Costa Clara JM, Pala Calvo MT, Martín Rodrigo J M. Palomeque A P. Complicaciones de las válvulas de derivación de líquido cefalorraquídeo. Servicio de Pediatría. Unitat Integrada Hospital Cínic-Sant Joan de Déu. Barcelona; España: Universitat de Barcelona; 1999.
8. Pollack IE, Pang D, Albright A. The long-term outcome in children with late-onset aqueductal stenosis resulting from benign intrinsic tectal tumors. J neurosurg 1999; 80:681

9. Gurtner P, Bass T, Gudeman SK, Penix JO, Philput C, Schinco FP. Surgical management of posthemorrhagic hydrocephalus in 22 low-birth-weight infants. *Child's nerv syst* 2000; 8: 198-202
10. Sainte-Rose C, Piatt J, Renier D, Pierre-Kahn A, Hirsch JF, Hoffman HJ. Mechanical complications in shunts. *Pediatr neurosurg* 2000; 17: 2-9
11. Coca Martín J M. Hidrocefalia: Etiología, clínica y diagnóstico. En: *Neurocirugía Pediat. Madrid:Ed. Ergón; 2001.*
12. Hill A, Rozdilsky B. Congenital hydrocephalus secondary to intra-uterine germinal matrix/intraventricular haemorrhage. *Dev med child neurol* 1984; 26:524

SUMMARY

Hydrocephaly is a pathology appearing with relative frequency in pediatric patients. The success of its treatment depends on the quickness of its diagnosis, avoiding that way irreversible complication. We faced this work with the purpose of facilitating the clinical diagnosis of the hydrocephaly. The reviewed bibliography is consistent with the idea that hydrocephaly clinic is determined for the increase of the Intracranial Pressure (ICP). Its more or less influence on the patients depends on the age, on the closing or not of the cranial sutures and on the nature of the obstruction, independently of the patients' sex or race .In newborns, the most frequent signs and symptoms were: the increase of the cephalic perimeter, curved fontanels with or without head increase, separated sutures, vomiting. In older children it appears with migraines, vomits, vision changes, strabismus, uncontrollable ocular movements, los of coordination, movement upheavals and mental disorders.

KEY WORDS

HYDROCEPHALUS/ diagnosis
HYDROCEPHALUS/ complications
HYDROCEPHALUS/ epidemiology
HUMAN
INFANT NEWBORN
INFANT

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Aneiro Alfonso C, Liriano González MI, Olivera Mederos P, Collado Lorenzo I, Alfonso de León AG, Guerra Sánchez R. Hidrocefalia en el paciente pediátrico. Manifestaciones clínicas. *Rev méd electrón*[Seriada en línea] 2006; 28(4). Disponible en: URL: http://www.cpimtz.sld.cu/revista_medica/año_2006/vol4_2006/tema03.htm. [consulta: fecha de acceso].