



Hidrocefalia Neonatal

Krasna Mihovilovich R
Becada Pediatría USS



Hidrocefalia

Alteración congénita frecuente del SNC
0,3 – 2,5 / 1000 RN vivos

Obstrucción circulación LCR: alteraciones desarrollo, causas genéticas o adquiridas

Acumulación LCR en ventrículos y espacios cerebrales con ↑ PIC

RNPT → Hidrocefalia post hemorrágica

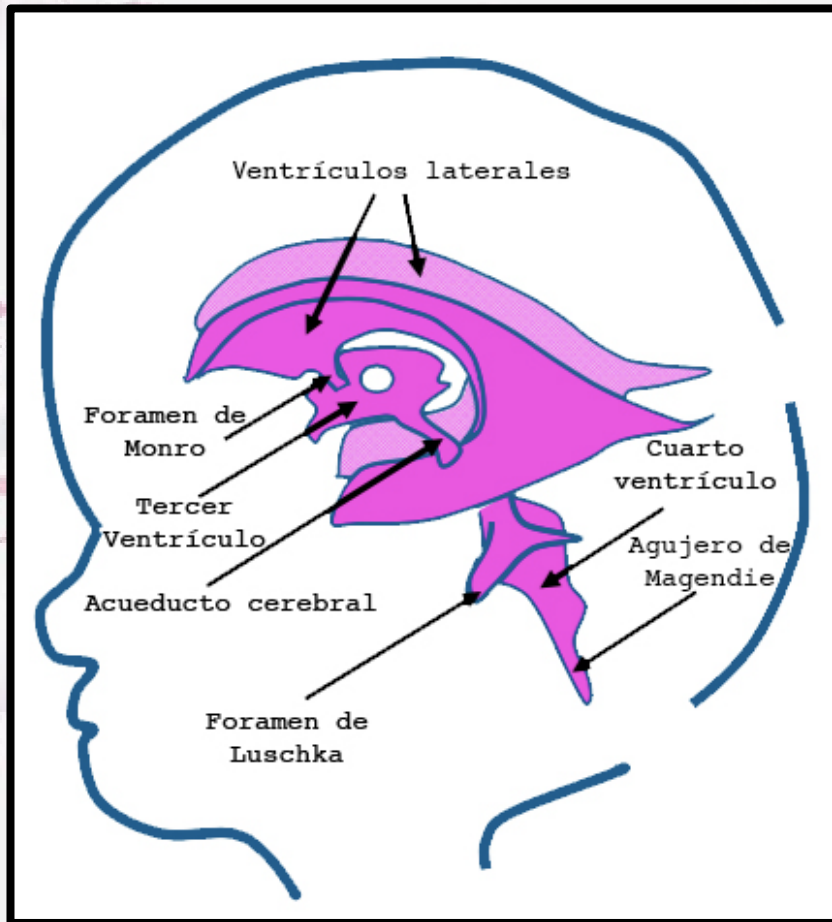
Factor de riesgo para alteración neurodesarrollo futuro

Post natal
Procedimiento derivación

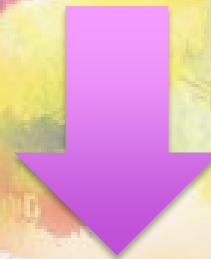
Controversia sobre el momento de la intervención

Antenatal
Tratamiento antes del parto

Fisiología LCR



- ✧ Nutrición tejido y eliminación toxinas
- ✧ 70% LCR → Plexos coróideos (V. Laterales) y tela coróidea (3^o-4^o V)
- 30% → Epitelio endotelial y capilares de la BHE



Producción

6ta semana gestación
Neonato 300 – 500 ml/día



Absorción



Granulaciones aracnoideas que drenan a senos venosos

Fisiología LCR



Fisiopatología



Ventriculomegalia
↑ presión
intraventricular

Distensión y
compresión tejido
periventricular

Isquemia, hipoxia,
edema

Puede terminar en
muerte neuronal

Alteración BHE,
cambios dendríticos y
sinápticos

Cambios
citoarquitectura,
estructura y
metabolismo cerebral

Daño oligodendrocito
puede resultar en
desmielinización,
degeneración axonal y
gliosis

Secuelas motoras,
cognitivas y
alteraciones
neurodesarrollo

Etiología



Hidrocefalia

Congénita

Adquirida

Sindrómica

No sindrómica

- Hidrocefalia ligada a X
- Craneosinostosis
- Defectos tubo neural

Hidranencefalia

- Meningitis
- HIV
- Tu/Quistes
- Otras infecciones

Hidrocefalia congénita



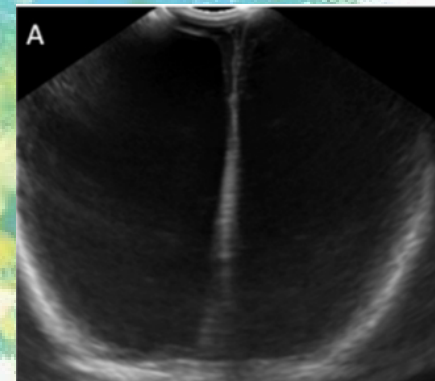
Formas genéticas son raras
1 / 25.000 a 60.000

Gen codificador para proteína
L1 (molécula de adhesión)

Agenesia cuerpo calloso ligada a X

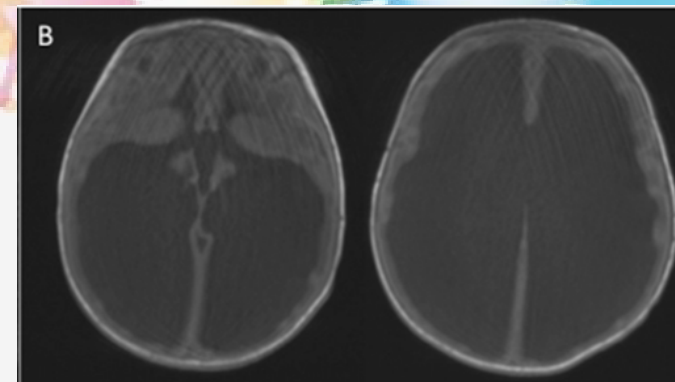
Recesiva ligada a X

Hidrocefalia por obstrucción acueducto cerebral



Paraparesia espástica

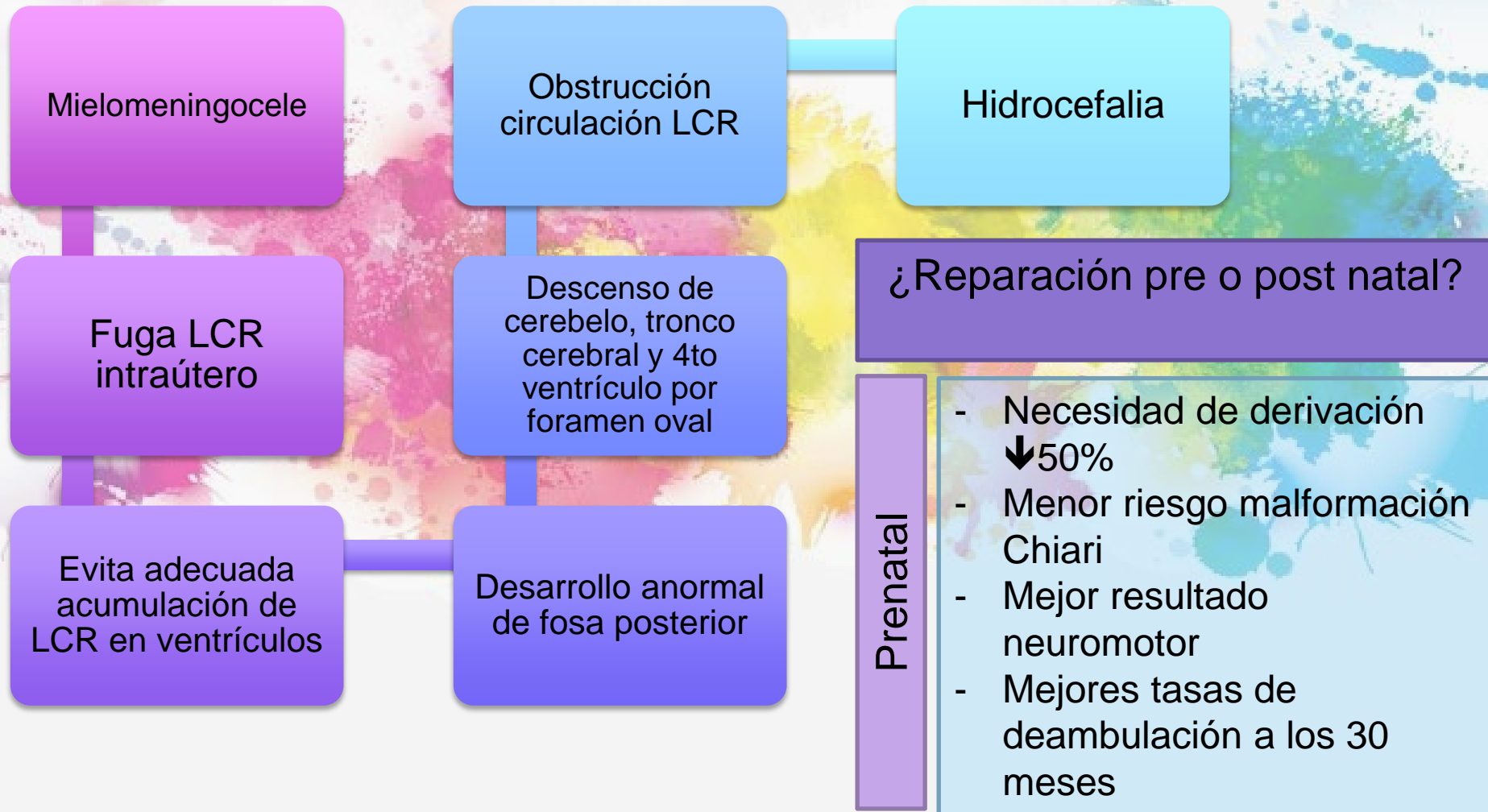
Síndrome MASA (retraso mental, afasia, pulgares en abducción, arrastre marcha)



Hidrocefalia congénita



Defectos del tubo neural:



Hidrocefalia congénita



Hidranencefalia

- ✧ 1 / 10.000 nacimientos
- ✧ Varias causas propuestas → oclusión bilateral carótidas intraútero → isquemia de todo el tejido cerebral irrigado por la circulación anterior
- ✧ Sin alteración circulación vertebro-basilar → tálamo, tronco encefálico, cerebelo: conservados
- ✧ Cavidad craneal llena de LCR
- ✧ Mal pronóstico, mortalidad antes del año de vida
- ✧ Manejo sintomático/de soporte



Hidranencefalia ≠
Hidrocefalia máxima

Manto cortical
presente, puede
recuperar tras
derivación LCR

Hidrocefalia adquirida



Posterior al desarrollo
cerebro y ventrículos

Mecanismos secundarios:
- TORCH
- HIV
- Trauma
- Anormalidades estructurales (Tu/quiste)

Alteración absorción
(infecciones) y/o obstrucción
circulación LCR (HIV)

HIV causa más frecuente
15-35% neonatos con HIV → Hidrocefalia post
hemorrágica

Vasos sanguíneos carecen de estroma de soporte, especialmente en <34 semanas

Mayor riesgo de ruptura ante ↑presión (inestabilidad cardiovascular y reanimación)

Sangre intraventricular → Cascada inflamatoria → Remodelación y cicatrización paredes ventriculares

Alteración flujo y absorción de LCR

Hidrocefalia adquirida



Anormalidades estructurales: Obstrucción mecánica

- **Gliomas tectales** (obstrucción acueducto cerebral)
- **Papiloma plexo coroídeo** (obstrucción y/o sobreproducción LCR)
- **Malformación Dandy-Walker**: hipoplasia vérmix cerebeloso y dilatación quística 4to ventrículo (obstrucción)
- **Estenosis congénita acueducto cerebral** (Ventrículos laterales y 3er ventrículo dilatados con 4to ventrículo pequeño)

Hidrocefalia externa idiopática o benigna

Espacio subaracnoideo amplio + Ventrículos normales o levemente aumentados
+ Macrocefalia

Dg 6 meses

Inmadurez vellosidades aracnoideas, absorción inadecuada LCR

Autolimitado, resuelve alrededor del año, NO se asocia a aumento de PIC

Manejo expectante

Clínica



Secundaria a ↑ PIC

Fontanela
abombada

Suturas
amplias

Venas cuero
cabelludo
prominentes

Irritabilidad,
legargia

Vómitos
recurrentes

Dificultad
alimentación

Llanto agudo

Convulsiones



Mirada en sol
naciente

Papiledema
al fondo de
ojo



Evaluación

Diagnóstico prenatal: Ecografía o RNM

RNM

Mayor rendimiento: evalúa mielinización y evaluación malformaciones cerebrales asociadas.

Ecografía

Diámetro atrial (ancho atrio V. Lateral)

< 10 mm normal

10 – 15 mm ventriculomegalia leve-mod

- 14% → Hidrocefalia

- 57% → Estable

- 29% → regresión espontánea

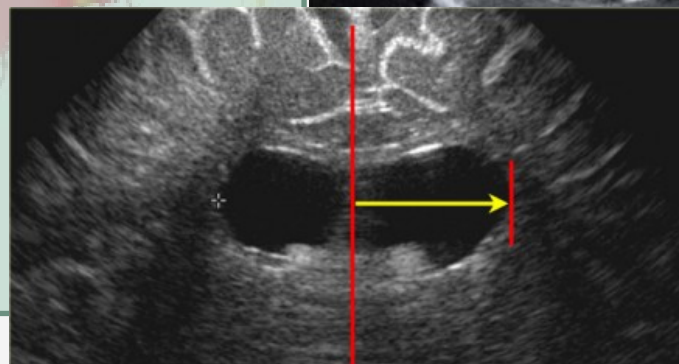
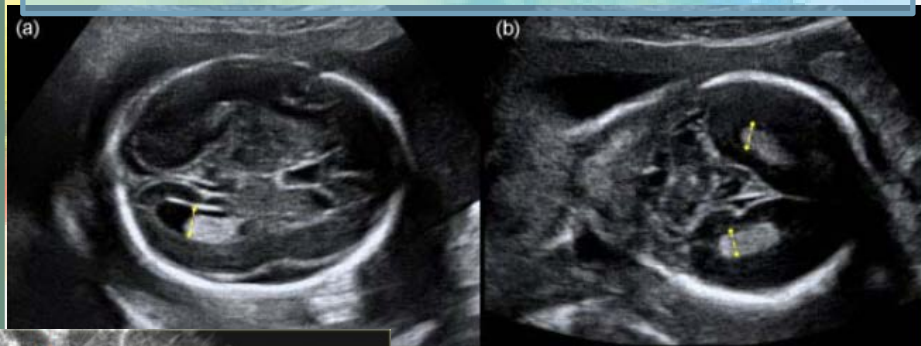
>15 mm ventriculomegalia severa

Diagnóstico postnatal:

- Ecografía cerebral

Índice ventricular (de Levene): distancia pared ventrículo lateral hasta hoz del cerebro (línea media). Curvas estandarizadas

- Medición seriada PC



Manejo



Objetivo: alivio exceso de LCR y disminución PIC

Manejo médico:

Diuréticos (furosemida – acetazolamida)
Fibrinolíticos intraventriculares en HIV



Inefectivo y potencialmente inseguro. NO se recomiendan

Derivación quirúrgica LCR:

- Temporal
 - Permanente
- } Dependerá de la causa, índice ventricular, peso del paciente, condición clínica

Manejo: Derivación temporal



A: Dispositivo de acceso ventricular

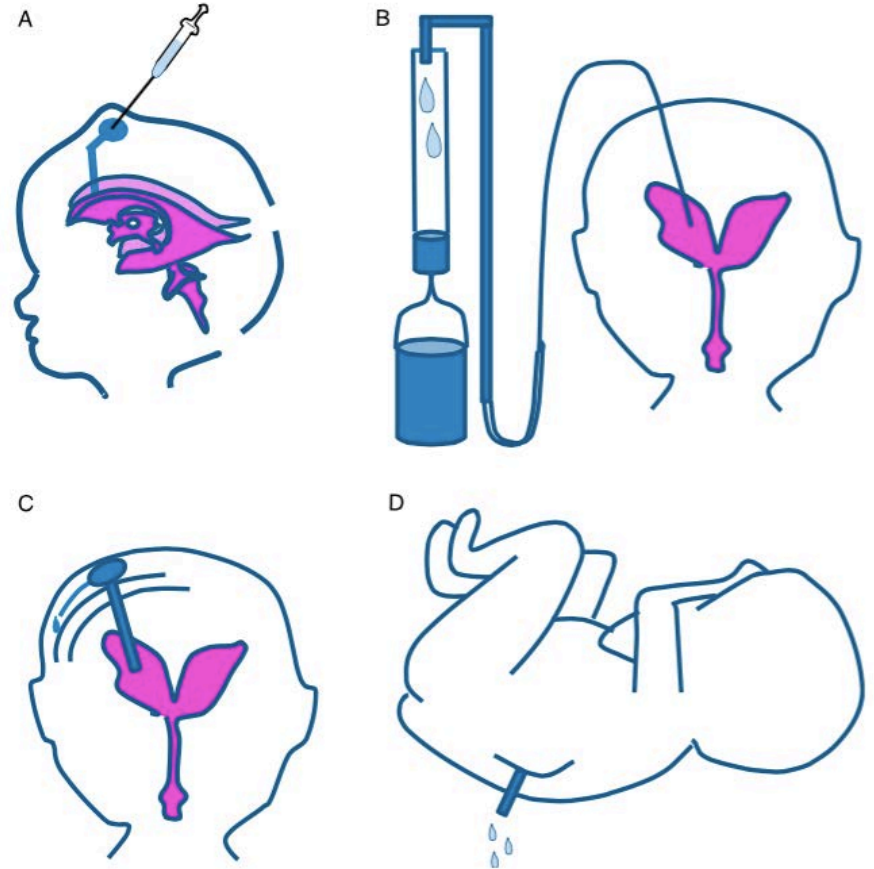
Menor morbi-mortalidad y menor riesgo de infección que DVE

B: Drenaje ventricular externo

Permite obtener muestras seriadas para cultivo y citoquímico

C: Shunt ventriculo-subgaleal

D: Punción lumbar



Intervención precoz reduciría
necesidad de drenaje permanente y
tendría menor riesgo de discapacidad
futura

Manejo: Derivación permanente



Shunt

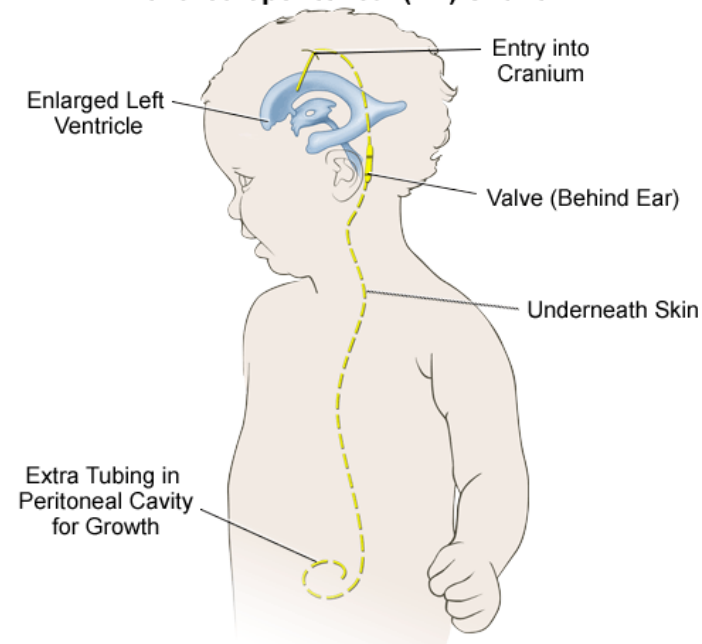
Comunicación permanente entre ventrículo y otro espacio anatómico distal:

- Peritoneo
- Aurícula
- Pleura
- * Lumboperitoneal (no en lactantes)

Catéter de entrada → mecanismo válvula para control de presión y flujo → Trayecto subcutáneo → sitio derivación

Algunos sistemas incluyen reservorio para toma de muestras

Ventriculoperitoneal (VP) Shunt



Manejo: Derivación permanente



Manejo: Derivación permanente

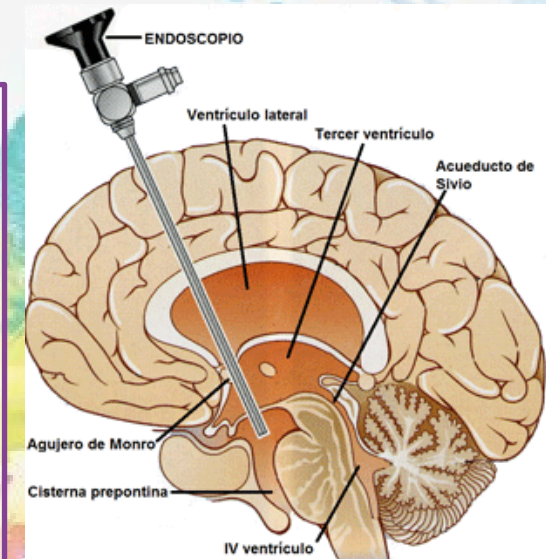


Ventriculostomía endoscópica del 3er ventrículo

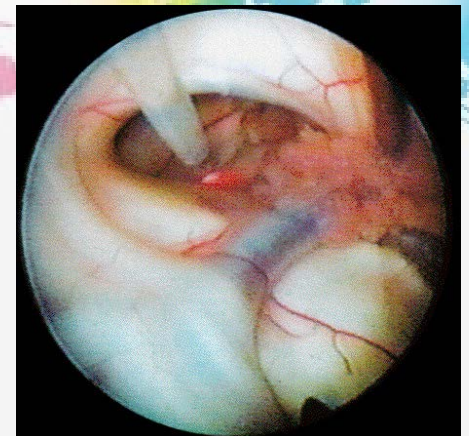
Puede realizarse cauterización de plexos coroídeos

Útil en hidrocefalia por obstrucción acueducto

Fenestración piso 3er ventrículo desviación interna LCR a cisternas basales donde se absorbe por las granulaciones aracnoídeas



Riesgos: lesión vascular, lesión tejido cerebral, disfunción electrolítica u endocrina, infección, filtración LCR.



Pronóstico



Sin tratamiento puede ser letal

Manejo adecuado puede permitir sobrevida hasta la adultez con mínimas complicaciones

Muchas derivaciones pueden fallar con el tiempo

- Obstrucción 79%
- Infección 16%

Pacientes requerirán entre 3 a 4 revisiones desde la infancia hasta los 30 años

Si el paciente llega a ser derivación-independiente el **dispositivo NO se remueve** (riesgo quirúrgico por calcificación y cicatrización a lo largo del dispositivo)

Dispositivos válvulas no programables: riesgo drenaje excesivo con síndrome de colapso ventricular y cierre temprano de suturas



Gracias

Bibliografía:

Tracy M. Flanders, Lori Billingham, John Flibotte, Gregory G. Heuer. **Neonatal Hydrocephalus**. NeoReviews Vol. 19 No. 8 AUGUST 2018