

# **SINDROME HIDROCEFALICO**

## **Esquema expositivo**

- 1. Anatomía-Fisiología de la circulación del Liquido Cefalorraquideo**
- 2. Etiopatogenia y tipos de hidrocefalia**
  - A) No comunicante
  - B) Comunicante
- 3. Epidemiología**
- 4. Presentación clínica hidrocefalia e el niño**
- 5. Presentación clínica de la hidrocefalia en el niño mayor y el adulto**
  - a) Hidrocefalia aguda y crónica
  - b) Hidrocefalia de presión normal. Hidrocefalia “ex vacuo”
- 6. Tratamiento de la hidrocefalia**
  - A) Derivaciones internas de LCR (ventriculostomía)
  - B) Derivaciones externas
    1. Ventriculoatriales
    2. Ventriculoperitoneales

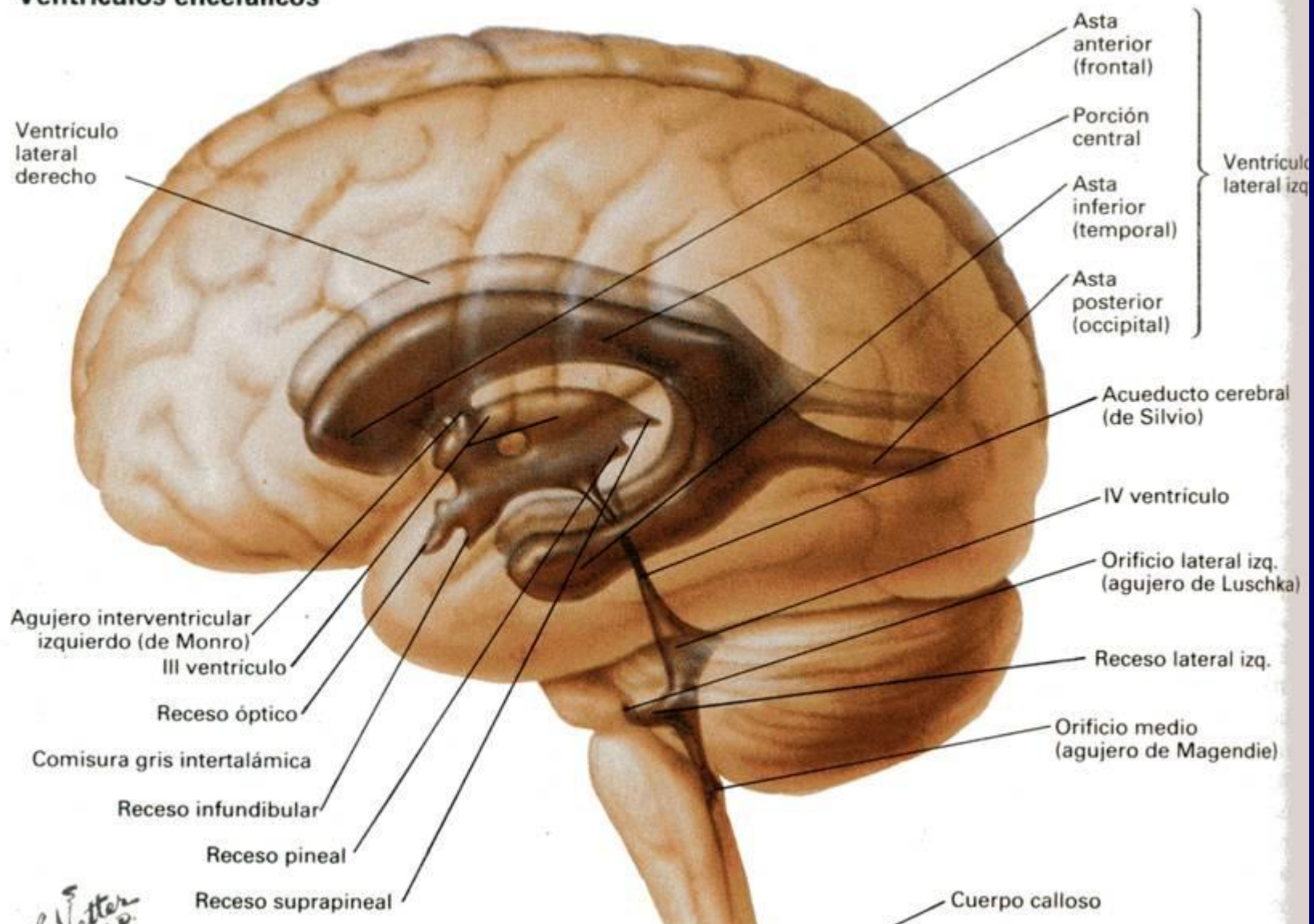
# SINDROME HIDROCEFALICO

## Objetivos conocimiento

- Un médico generalista ha de conocer o saber:
  - Los **mecanismos** de producción de la dilatación ventricular
  - **Distinguir** entre hidrocefalia comunicante y no comunicante, y entre hidrocefalia aguda y crónica
  - Las **manifestaciones clínicas** y en los estudios de imagen de la hidrocefalia infantil y del adulto (incluida la llamada “normotensa”, o de baja presión, en la que la presión del liquido cefalorraquideo es “normal”)
  - Los **sistemas de derivación del LCR** (válvulas) desde el interior de los ventriculos a la cavidad peritoneal (el más usualmente empleado) y los mecanismos de disfunción de los mismos (**complicaciones**)
  - **Cuando referir un enfermo con hidrocefalia** a un centro neuroquirurgico (con frecuencia una obstrucción valvular plantea una situación de emergencia - puede causar la muerte del enfermo-)

Para comprender el síndrome hidrocefálico es necesario recordar la anatomía de los espacios que contienen el líquido cefalorraquídeo (LCR) y algunos datos sobre la producción-circulación-absorción de este fluido orgánico

### Ventriculos encefálicos



# La formación, circulación y absorción del LCR

## FORMACION del L.C.R.

capilar

ventriculo

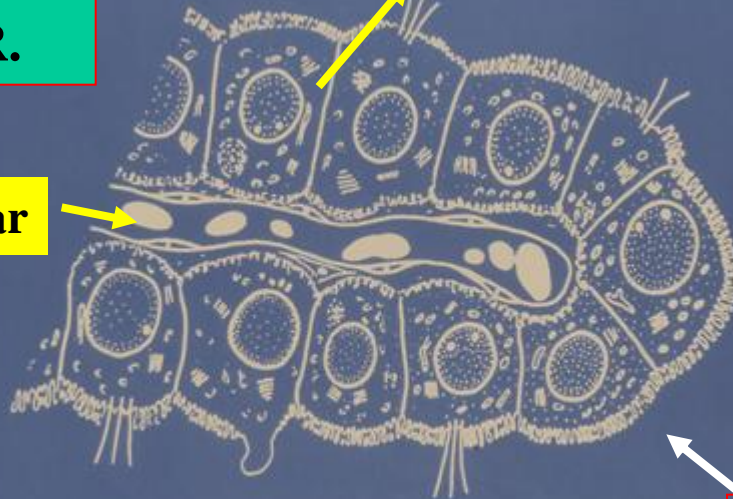


Fig.1.7 Choroidal villus. (Millen & Woollam, *The Anatomy of the Cerebrospinal Fluid*, O.U.P)

La formación del LCR se hace mediante un transporte activo de agua y solutos a través de la célula epitelial del plexo coroideo a la luz ventricular (*el plexo coroideo se ubica en los ventriculos laterales, y también en el 3º y 4º ventriculos*).

La composición bioquímica del LCR es muy similar a la del plasma, pero carece de células (< de 3 células/cc)

## Esquema del plexo coroideo

### • Formación del LCR en el hombre

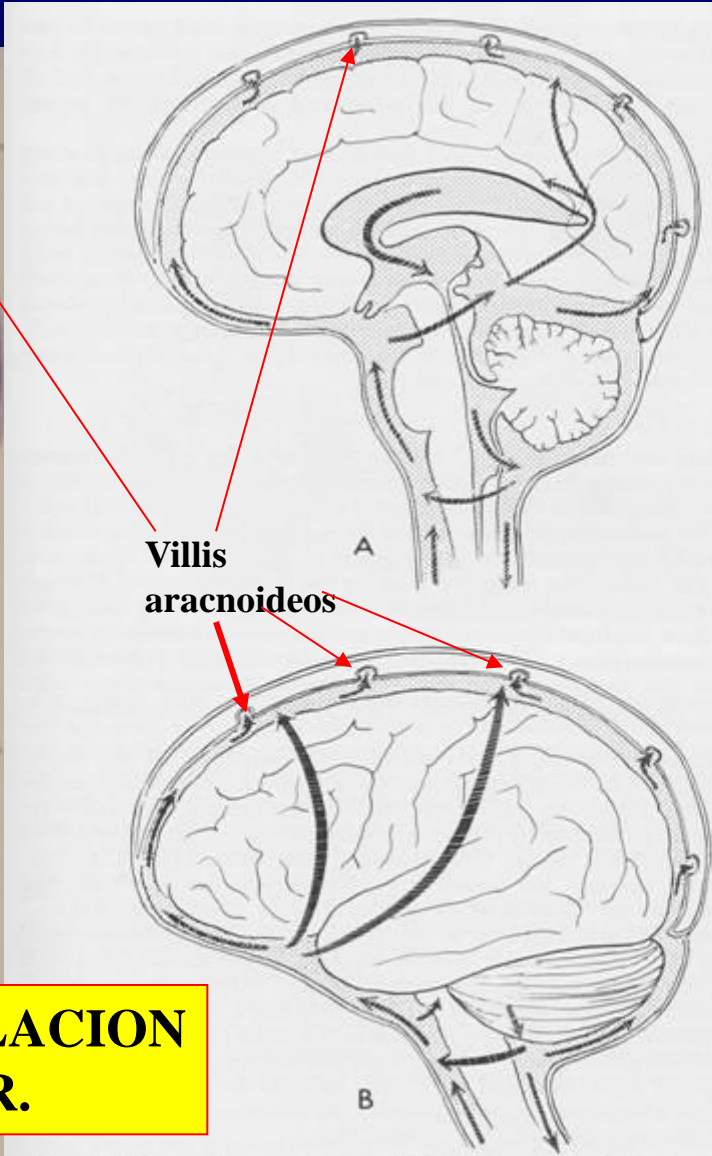
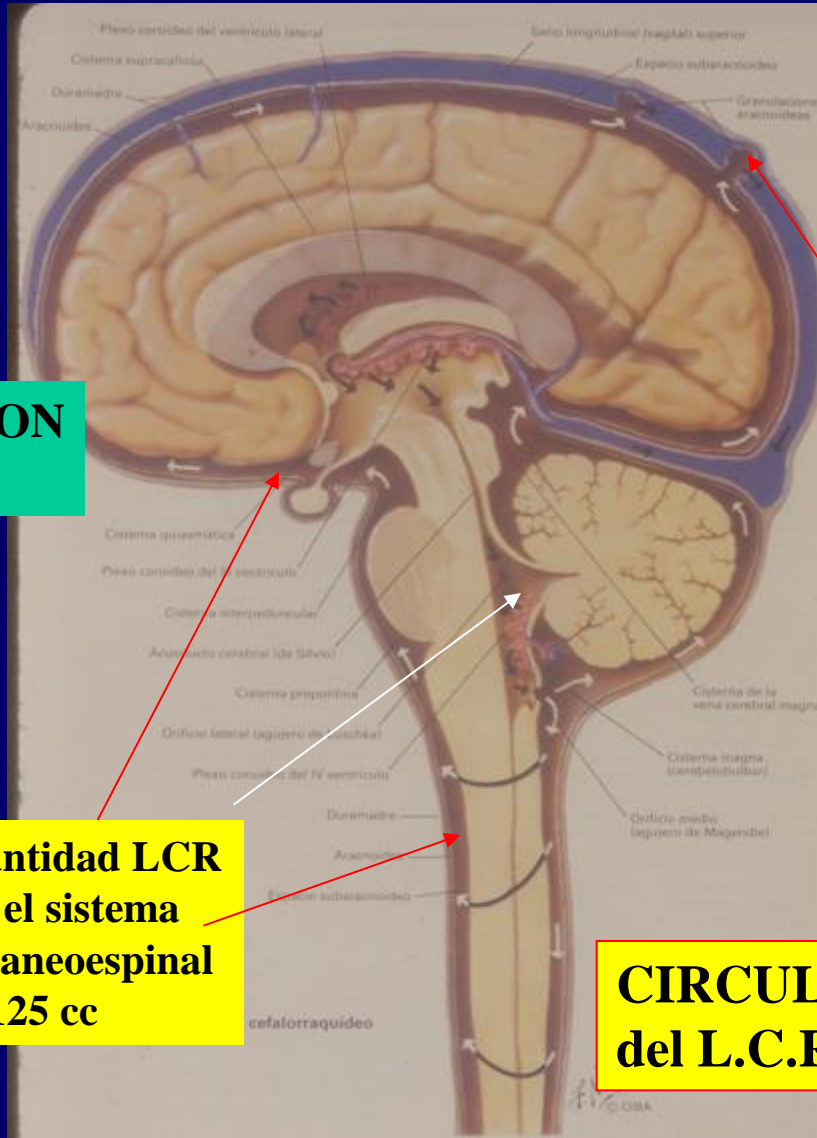
- Fundamentalmente a **nivel del plexo coroideo** (70-80% del total)
- Fuentes extracoroideas (forman hasta un 20-30% del total; transependimaria)
- Cantidad total de LCR contenido en el eje craneospinal** = 125-150 cc
- Cantidad formada** = 0.33 ml/minuto (unos 20 ml/hora = 480-500 ml/día; así se puede decir que el LCR se renueva 3-4 veces por día).
- La formación se hace a un ritmo siempre **CONSTANTE** que es independiente de la presión intracraneal u otros factores cualesquiera

El LCR circula desde los ventriculos laterales al tercer ventriculo (pasa por los foramenes de Monro), y desde este al cuarto ventriculo a través del acueducto de Silvio; tras salir de este último por los foramenes de Luschka y Magendie, alcanza las cisternas basales y los espacios subaracnoideos de la convexidad DRENANDO finalmente a través de los villis o granulaciones aracnoideas hacia la luz del seno venoso dural (\*) y la circulación venosa sistémica

**CIRCULACION del LCR**

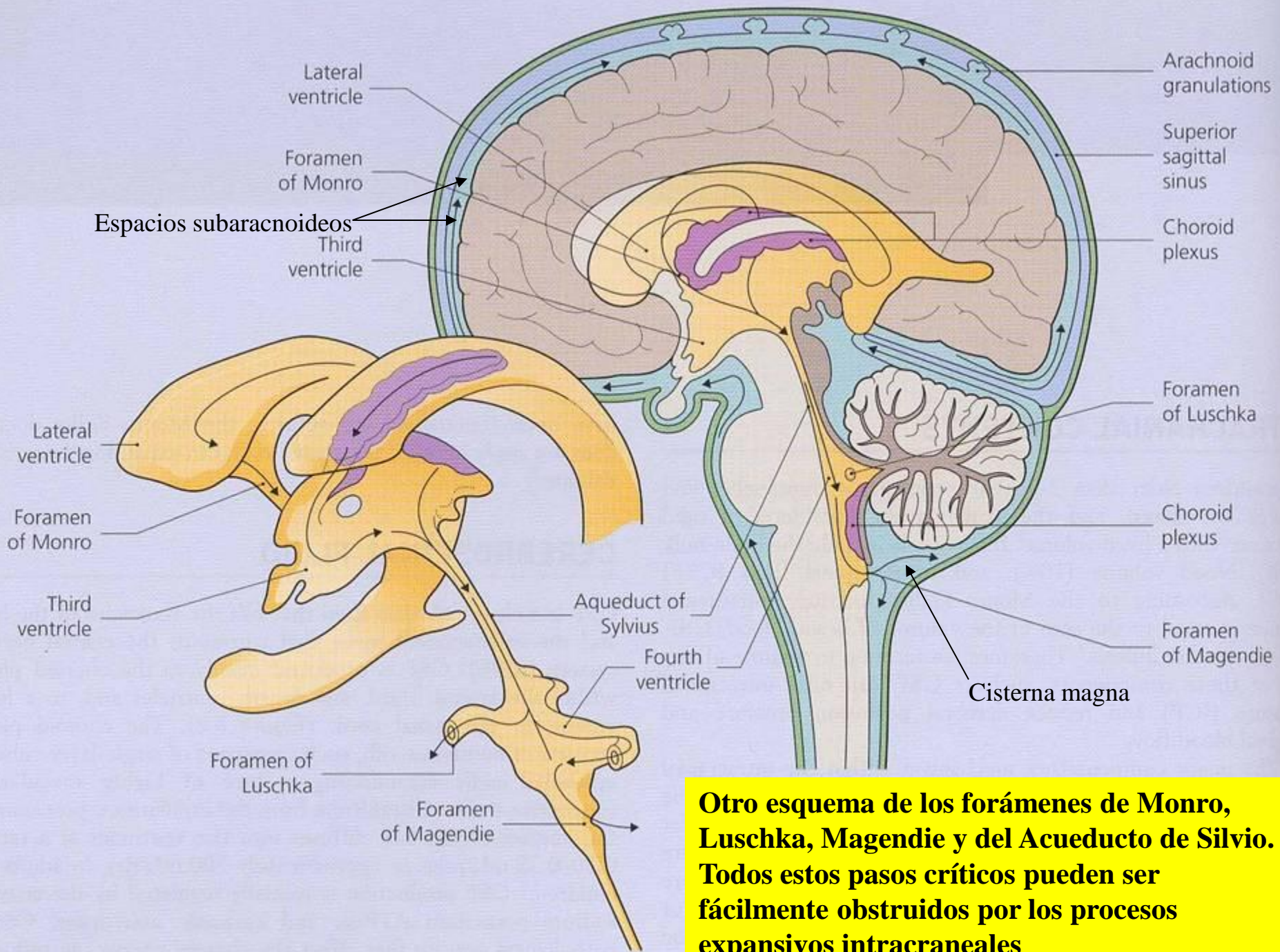
**Cantidad LCR en el sistema Craneoespinal = 125 cc**

**CIRCULACION del L.C.R.**



**Villis aracnoideas**

FIG. 12. Major pathways of cerebrospinal fluid flow. (A) Sagittal view. (B) Lateral view.



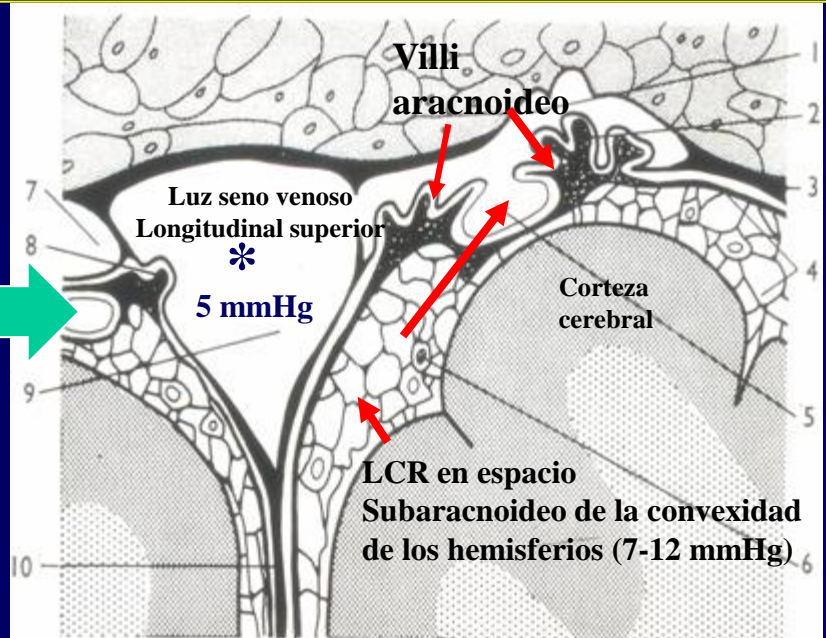
El drenaje del LCR es Presión dependiente y se hace según un gradiente (que es siempre positivo) desde el espacio subaracnoideo (presión normal entre 7-12 mmHg) a los grandes Senos Venosos (presión de la sangre venosa = 5 mmHg menor).

El gradiente espacio subaracnoideo- seno longitudinal PERMANECE POSITIVO DE MANERA INVARIABLE cualquiera que sea la postura corporal (bipedestación vs. decúbito).

En estados de hipertensión intracraneal el LCR es “exprimido” de la cavidad cefálica = se desplaza a la teca espinal a través del foramen magno y drena a mayor velocidad hacia los senos venosos. Como la tasa de producción es constante (0.3 ml/min) los espacios que contienen LCR se ven colapsados en el examen TC o RM en los pacientes con hipertensión intracraneal (compresión-desaparición de los ventrículos y cisternas)

## DRENAJE o ABSORCIÓN del LCR

Esquema del espacio subaracnoideo de la convexidad cerebral, un villi o granulación aracnoidea y la luz del seno venoso longitudinal superior



**Definición de Hidrocefalia = Agua dentro de la cabeza. Resulta del desbalance entre la formación (siempre constante) y el drenaje (dificultado por defectos en su circulación o absorción) de LCR que conduce a un acumulo neto de líquido dentro de los ventrículos.**

## HYDROCEPHALUS

### DEFINITION

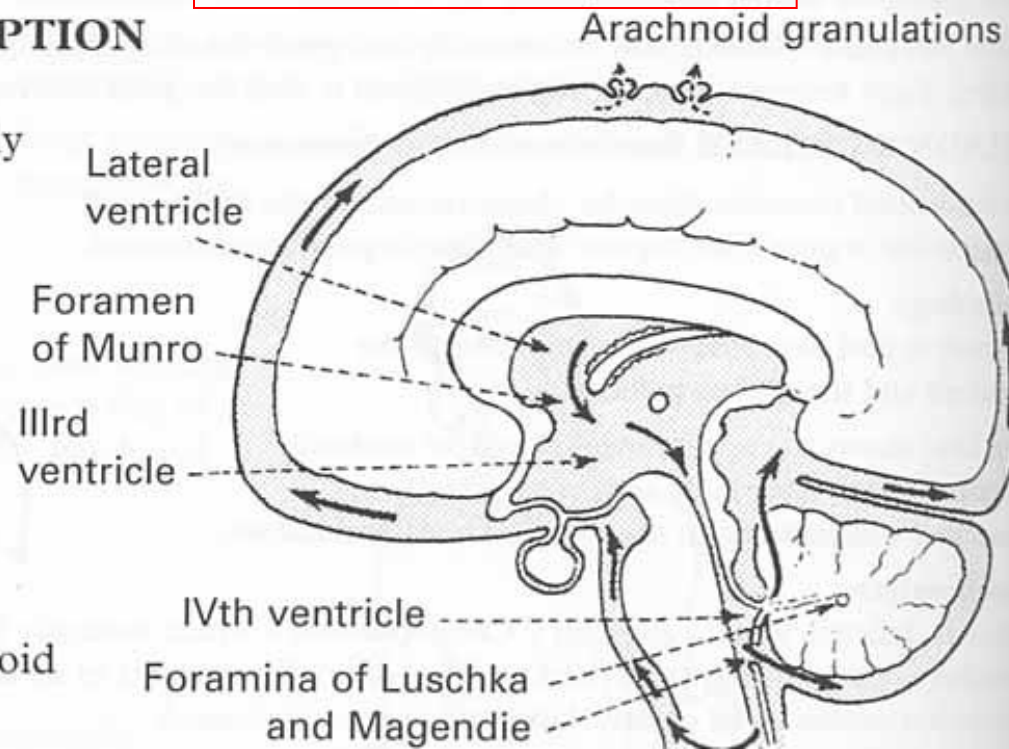
Hydrocephalus is an increase in cerebrospinal fluid (CSF) volume, usually resulting from impaired absorption, rarely from excessive secretion.

This definition excludes ventricular expansion secondary to brain shrinkage from a diffuse atrophic process (hydrocephalus ex vacuo). —→ **Ver diapositiva siguiente**

### CSF FORMATION AND ABSORPTION

CSF forms at a rate of 500 ml/day (0.35 ml/min), secreted predominantly by the choroid plexus of the lateral, third and fourth ventricles.

CSF flows in a caudal direction through the ventricular system and exits through the foramina of Luschka and Magendie into the subarachnoid space. After passing through the tentorial hiatus and over the hemispheric convexity, absorption occurs through the arachnoid granulations into the venous system.





# Epidemiología y Etiopatogenia de la Hidrocefalia

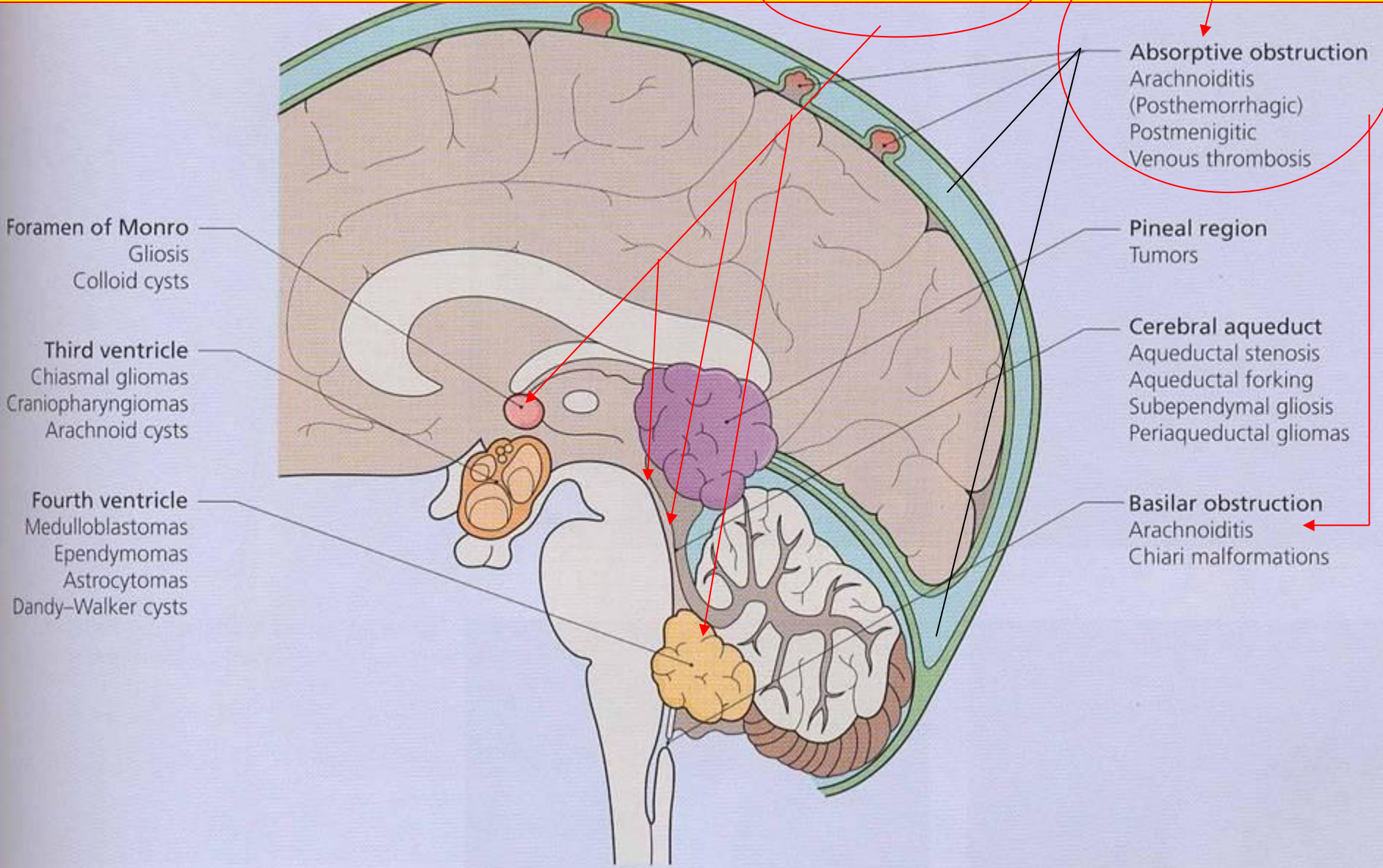
- **Incidencia global desconocida (la de origen congénito se conoce mejor)**
  - 3-4/1000 nacidos vivos (sola o asociada a otras malformaciones; varía con el diagnóstico prenatal de malformaciones y la interrupción embarazo)
  - 0.9-1.5/1000 nacimientos (aislada)
  - 1.3-2.9/1000 asociada a mielomeningocele-espina bifida
- **Etiopatogenia hidrocefalia congénita (oscura)**
  - Malnutrición materna, infección citomegalovirus o toxoplasma, drogas y tóxicos
- **Etiopatogenia hidrocefalia adquirida**
  - Proceso que obstruye la circulación-absorción del LCR
    - Masa intracraneal (Tumor, hematoma, absceso, etc intracraneal) que **colapsa los lugares de paso del LCR a nivel del sistema ventricular y sus interconexiones, o bien a nivel de los espacios subaracnoideos** (tabicamiento cicatricial secundario hemorragia intracraneal (subaracnoidea), o infección meningea, otros)

- **MECANISMOS PATOGENICOS y CLASIFICACIÓN DE LA HIDROCEFALIA**
- *Hipersecreción de LCR* (papiloma plexos)
  - (**Hidrocefalia por hipersecreción**); rara o de existencia incluso dudosa ?
- *Obstrucción circulación-absorción LCR* (la carga hidrostática aumentada sobre pared ventricular  $\Rightarrow$  crea un **gradiente de presión positivo entre la luz del ventriculo y el parenquima**  $\Rightarrow$  que resulta en dilatación ventricular y adelgazamiento del manto cerebral (sustancia blanca-gris)
  - A) Obstrucción en los ventrículos (**Hidrocefalia No comunicante = no hay comunicación entre el sistema ventricular y los espacios subaracnoideos**).  
Lugares de obstrucción:
    - Foramen de Monro (hidrocefalia univentricular)
    - Ambos Monro o Tercer ventriculo (hidrocefalia biventricular)
    - Acueducto Silvio ó Cuarto ventriculo (hidrocefalia triventricular)
    - Forámenes Luschka-Magendie (hidrocefalia tetra o panventricular)
  - B) Obstrucción en el espacio subaracnoideo (**Hidrocefalia Comunicante; los ventriculos sí comunican con el espacio subaracnoideo, pero este está obstruido e impide la llegada del LCR a los lugares de absorción**)

# Lugares y causas de obstrucción de la circulación del LCR que pueden producir hidrocefalia

**obstructiva**

**o comunicante**



**Foramen of Monro**  
Gliosis  
Colloid cysts

**Third ventricle**  
Chiasmal gliomas  
Craniopharyngiomas  
Arachnoid cysts

**Fourth ventricle**  
Medulloblastomas  
Ependymomas  
Astrocytomas  
Dandy-Walker cysts

**Absorptive obstruction**  
Arachnoiditis (Posthemorrhagic)  
Postmenigeitic  
Venous thrombosis

**Pineal region**  
Tumors

**Cerebral aqueduct**  
Aqueductal stenosis  
Aqueductal forking  
Subependymal gliosis  
Periaqueductal gliomas

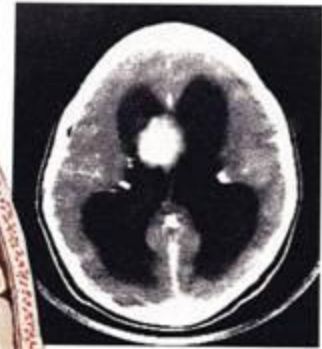
**Basilar obstruction**  
Arachnoiditis  
Chiari malformations

# Patología de la Hidrocefalia

Ejemplos patológicos de obliteración del sistema ventricular a diversos niveles por tumores o quistes

(Hidrocefalias obstructivas o no comunicantes)

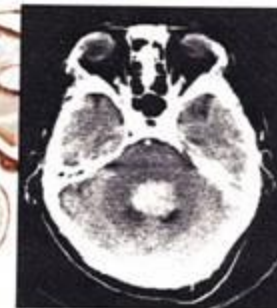
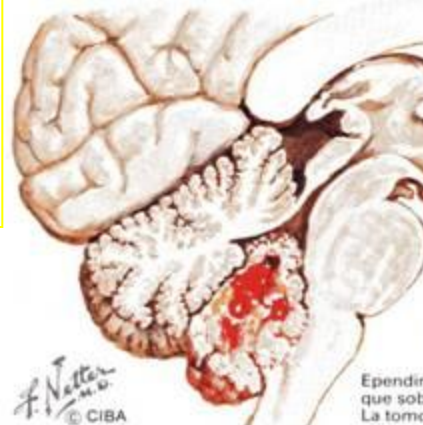
## Tumores intraventriculares



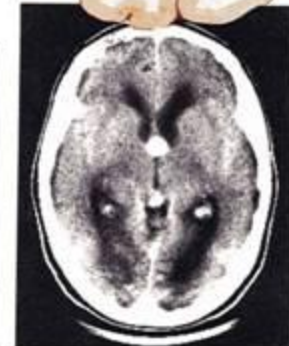
La TC muestra un tumor similar al de la imagen de la izquierda

Subependimoma del asta anterior del ventrículo lateral que obstruye el agujero interventricular (de Monro) y produce una gran hidrocefalia

Quiste coloide del tercer ventrículo y abordaje quirúrgico a través de la corteza cerebral prefrontal derecha (muda). También se puede abordar por el cuerpo calloso (flecha). Obsérvense los ventrículos laterales agrandados (proyección posterior)



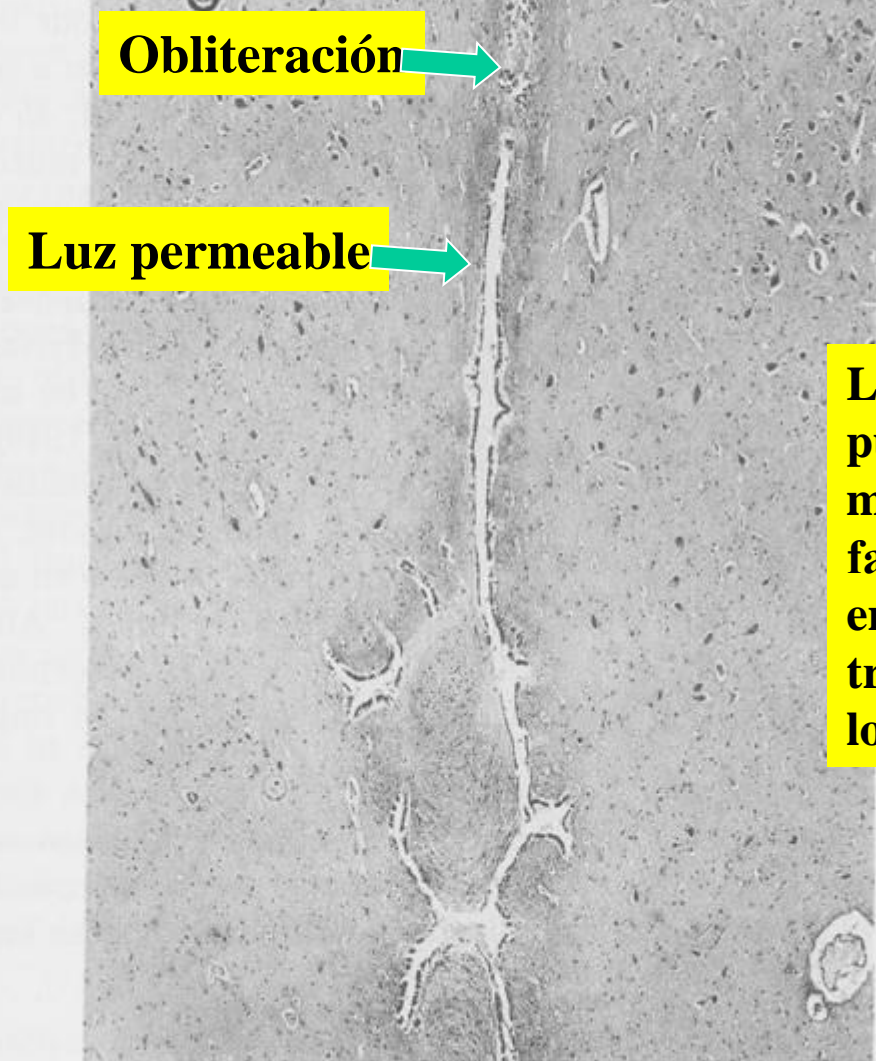
Ependimoma del cuarto ventrículo que sobresale en la cisterna magna. La tomografía computarizada muestra un tumor similar



TC en la que se aprecia un quiste coloide del tercer ventrículo

**Estudio histológico tras necropsia del mesencefalo de un niño de 2 años con toxoplasmosis que muestra Gliosis del acueducto de Silvio (cierre por endodimitis cicatricial = que causa una estenosis del acueducto adquirida)**

**En el estudio de imagen presentaba dilatación de los ventriculos laterales y del tercer ventriculo, es decir de todo el sistema ventricula por delante del lugar de la obstrucción**



**La estenosis del acueducto puede ser congénita – malformativa (aplasia = falta de luz, o “forking” en la cual la luz se divide en trayectos múltiples todos los cuales están cegados)**

**FIG. 24. Aqueductal gliosis in 2-year-old male with toxoplasmosis. H and E, ×**

La obliteración de los espacios subaracnoideos puede ocurrir tras infección meningea, o tras hemorragia subaracnoidea.

Pieza macro y foto micro que muestra infiltrado inflamatorio en los espacios subaracnoideo en un caso de meningitis

**Hidrocefalia Comunicante**  
(dilatación de todo el sistema ventricular = TC Imagen D)

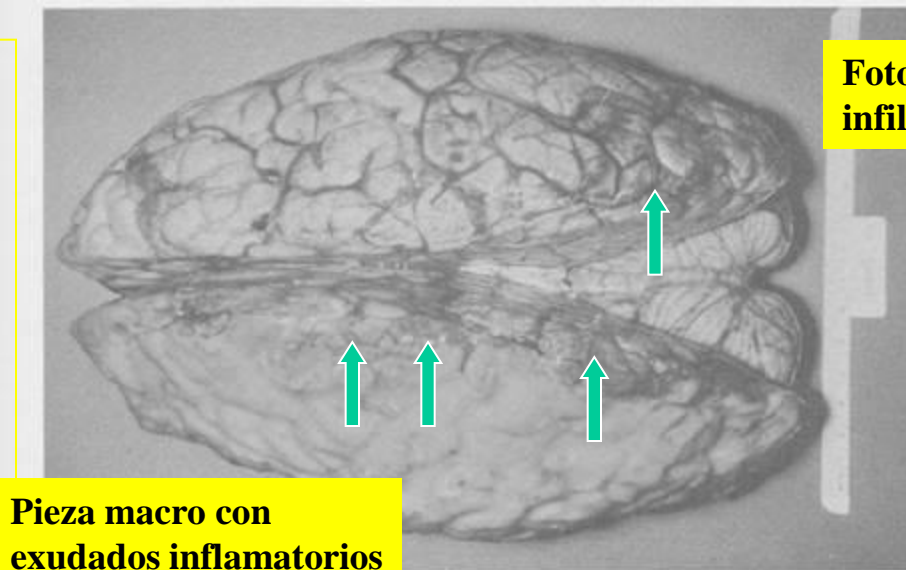


Foto micro con infiltrado inflamatorio

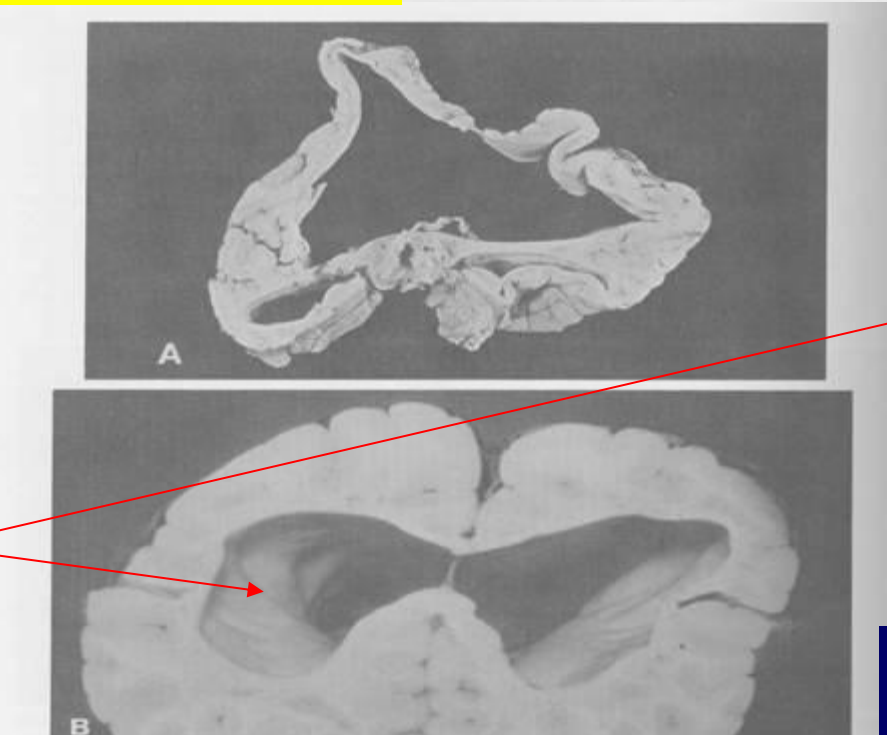
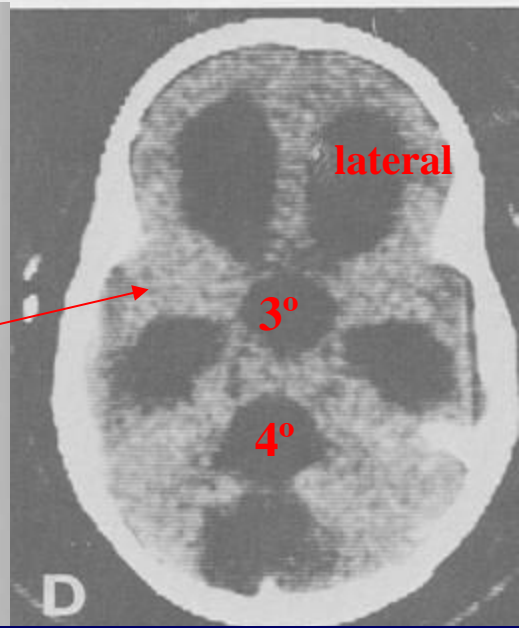


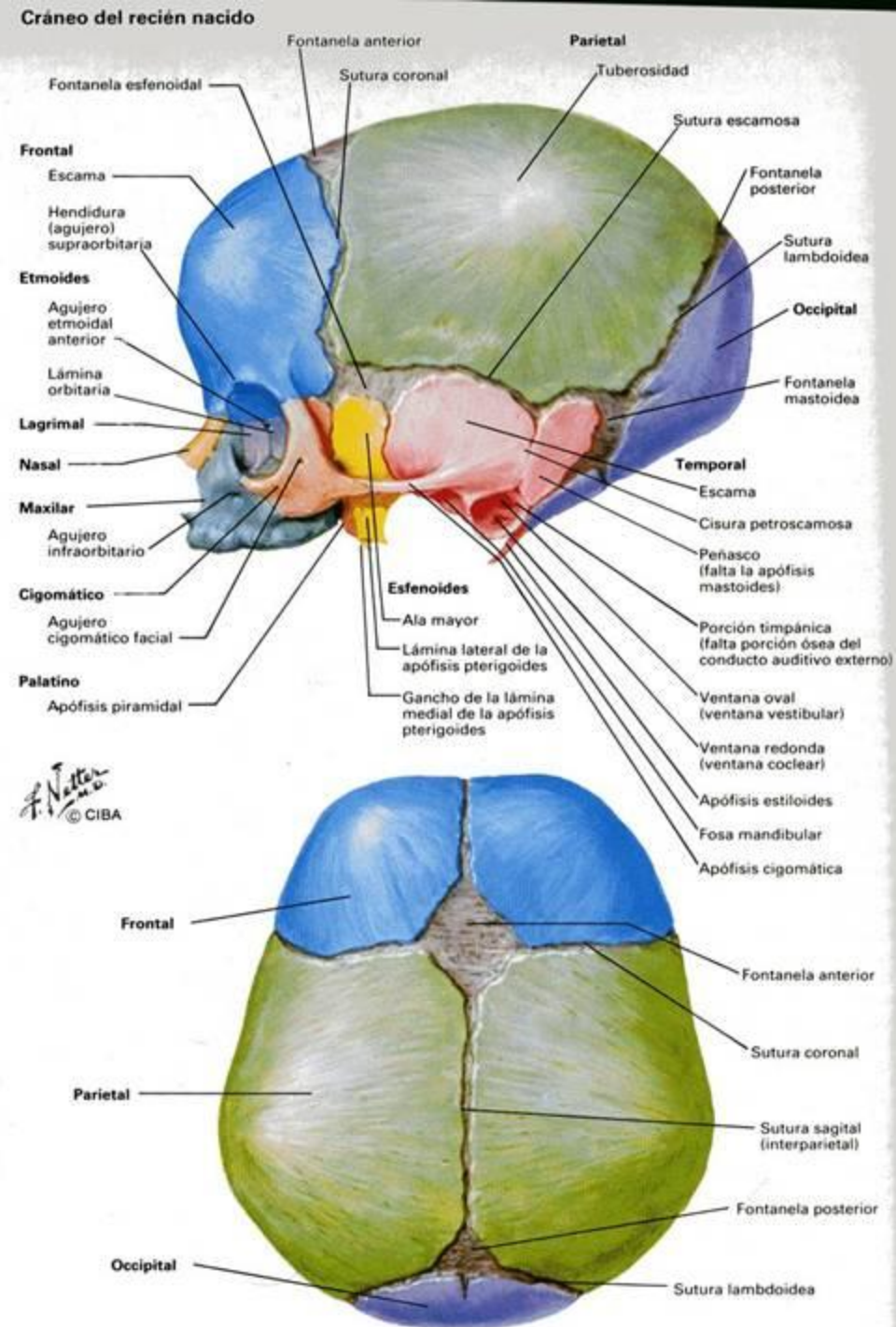
Figure 64. Hydrocephalus, gross specimens. A. Massive ventricular enlargement in infant with congenital aqueductal stenosis. The septum pellucidum has been ruptured. Reprinted with permission from Milhorat. B. Moderate ventricular enlargement in child with acquired aqueductal gliosis. The comparatively greater size of the cerebral ventricles in infants is due in part to the expansibility of the immature skull. cephalus). D. CCT scan demonstrating dilatation of the cistern



- **La Hidrocefalia Infantil** ( ¿ delimitación de la edad pediátrica = < de 7 años ?, < 14 años ?)
  - **Si la obstrucción al flujo del LCR se produce antes del cierre de las suturas craneales** (se completa hacia los 3-3.5 años de vida)
    - Con la dilatación ventricular ocurre simultáneamente agrandamiento del cráneo que es distensible (macrocrania o megacefalia)
  - **Si la obstrucción se desarrolla después del cierre de las suturas**
    - No existe aumento del diámetro craneal (macrocrania o macrocefalia) acompañando a la dilatación ventricular

# Esquema de las suturas y fontanelas en el recién nacido.

Al elevar la presión intracraneal, la hidrocefalia congénita elimina la pulsación normal de las fontanelas y “expande” el cráneo que es distensible hasta el cierre de esas suturas.





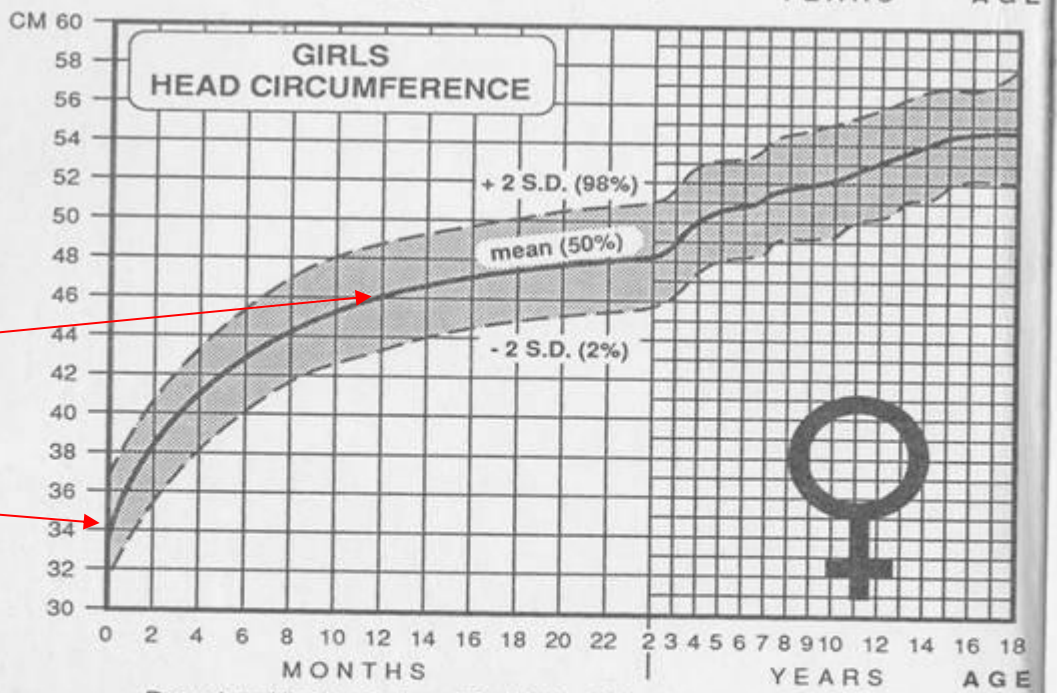
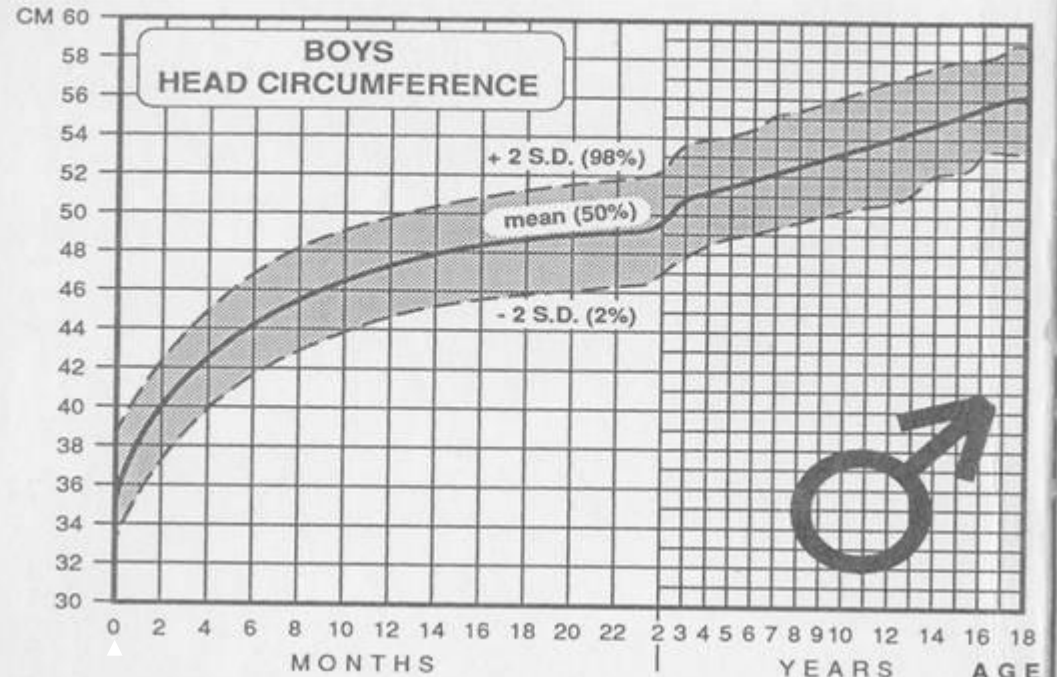
# Crecimiento y Desarrollo Craneal

- **El cráneo se agranda en el niño a instancias del crecimiento cerebral** (huesos membranosos de la calota unidos por tejido elástico-conectivo = suturas craneales)
  - El cerebro del **neonato pesa 330 gramos** = (25% del peso adulto)  $\Rightarrow$  y **dobla** su peso en **seis meses (660 gramos = 50% del adulto)**
  - El cerebro **niño con 2 años pesa 1000 gramos** = 80% del adulto  $\Rightarrow$  y continúa creciendo hasta los 12 años (1300 gramos) cuando cesa el crecimiento de la cabeza
- **Circunferencia craneal**
  - Pasa de **35 cm** (al nacimiento) a **45 cm** (80% del adulto) en el **primer año de vida**
  - El cierre de la fontanela posterior  $\Rightarrow$  ocurre a los **2-3 meses de vida**
  - El cierre de la fontanela anterior  $\Rightarrow$  a los **16-18 meses**

Conviene que examines las tablas que usan los Pediatras para vigilar los cambios en la Circunferencia cefálica (cm) en función de la edad y el sexo

En el neonato a término es de 35 cm, al año de edad = 46 cm

nacimiento



**También debes conocer datos básicos el progreso en el desarrollo psicomotor de un niño normal en función de la edad para poder hacer una evaluación neurológica**

*Normal mental-motor functions during infancy\**

Age	Functions	Reflexes
<i>months</i>		
0-1	Begins to follow lights at 2 weeks. Blinks to light.	Sucking, rooting, swallowing, and Moro-reflexes are present. Exhibits infantile grasping. Plantar responses are extensor. Flexion postures are common.
1-2	Follows lights well. Smiles. Extends head when prone.	Tonic neck reflexes are prominent. Optokinetic nystagmus is present.
4	Voluntary movements are developing. Holds toys. Follows sounds and movements in environment. Laughs. Holds head well when held in upright position.	Sucking, Moro grasp, and tonic neck reflexes are present only when drowsy.
6	Sits with support. Tends to hold objects with one hand rather than two. Rolls from prone to supine. Makes babbling sounds.	Primitive reflexes are no longer present. <u>Plantar responses remain extensor.</u>
9	Sits without support. Crawls. Says "da-da" and "ma-ma." Responds to name. Imitates sounds.	Normal adult reflexes. Plantar responses are becoming flexor.
12	Stands, walks with support. Uses 2-5 words. Plays nursery games.	<u>Plantar responses are predominantly flexor.</u>

## Etiologías de hidrocefalia infantil.

Serie de 170 niños (*MM = Mielomeningocele congénito*)

**Table 31-1 Etiologies of HCP in 170 pediatric patients with HCP<sup>10</sup>**

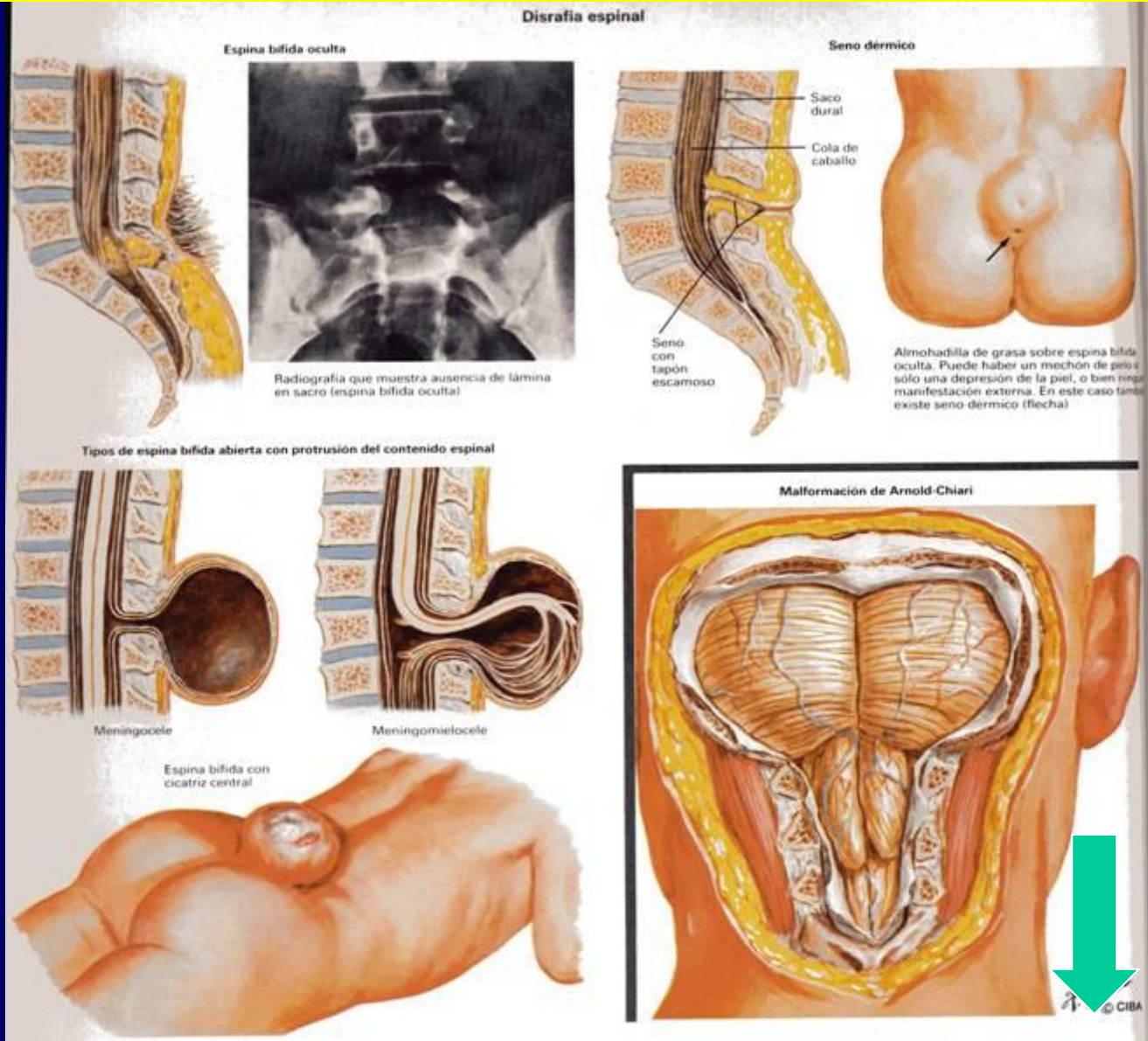
congenital (without myelomeningocele)	38%
congenital (with MM)	29%
perinatal hemorrhage	11%
trauma/subarachnoid hemorrhage	4.7%
tumor	11%
previous infection	7.6%

# Presentación Clínica Hidrocefalia Infantil

- A veces Lesiones Asociadas por defecto de cierre del tubo neural (**Espina Bifida cerrada o abierta**). **Malformación Chiari**
- **Desproporción Craneo-corporal** y/o craneo-facial al nacimiento o después
- **Cuero cabelludo brillante-distendido con ingurgitación venosa**
- **Fontanela tensa** y sin pulsación espontánea (incluso en reposo y postura erecta)
- **Diastásis (separación) de las suturas**, paresia del VI (uni o bilateral),
- Percusión craneal en “**olla cascada**” (cracked pot)
- Limitación elevación mirada (signo “**puesta de sol**” = setting sun)
- **Retardo psicomotor**

# Malformaciones asociadas a hidrocefalia congenita

La incidencia de mielomeningocele es muy baja actualmente gracias a que el diagnóstico prenatal permite optar por la interrupción del embarazo

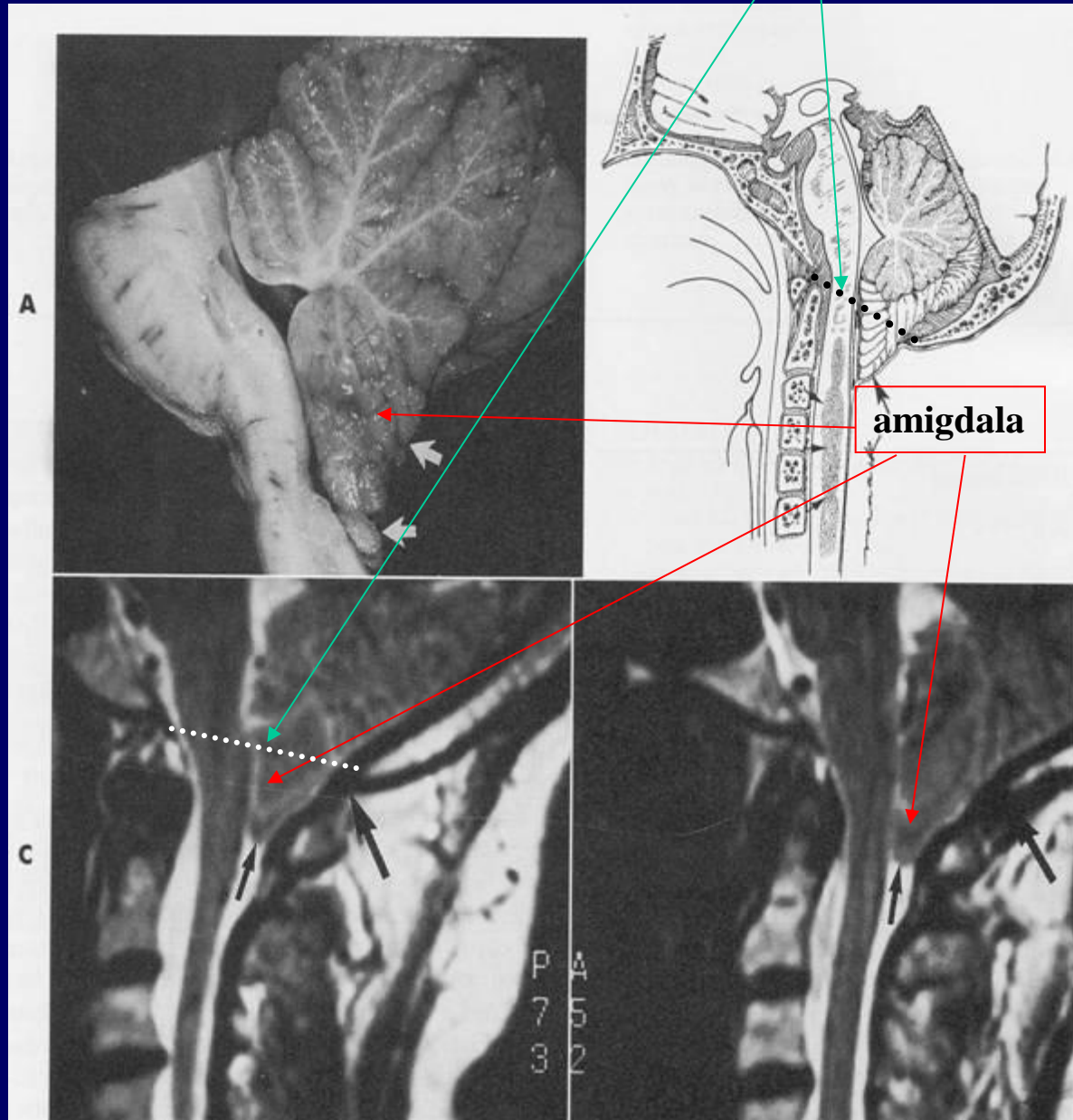


## Las rayas de puntos delimitan el nivel del foramen magno

Malformación de Chiari  
Tipo I : Descenso de las  
amígdalas cerebelosas por  
debajo del límite del  
foramen magno

Notar el descenso anormal  
de las amígdalas cerebelosas  
impactadas en el foramen  
occipital por debajo del  
nivel del foramen magno en  
necropsia y en RM en  
secuencias T2 y T1

El tratamiento es  
descomprimir la fosa  
posterior y derivar la  
hidrocefalia cuando está  
presente



- En la siguiente diapositiva (en inglés) se muestra la presentación clínica de la hidrocefalia en el niño antes del cierre de las suturas craneales, y en el niño-adolescente o adulto con suturas cerradas

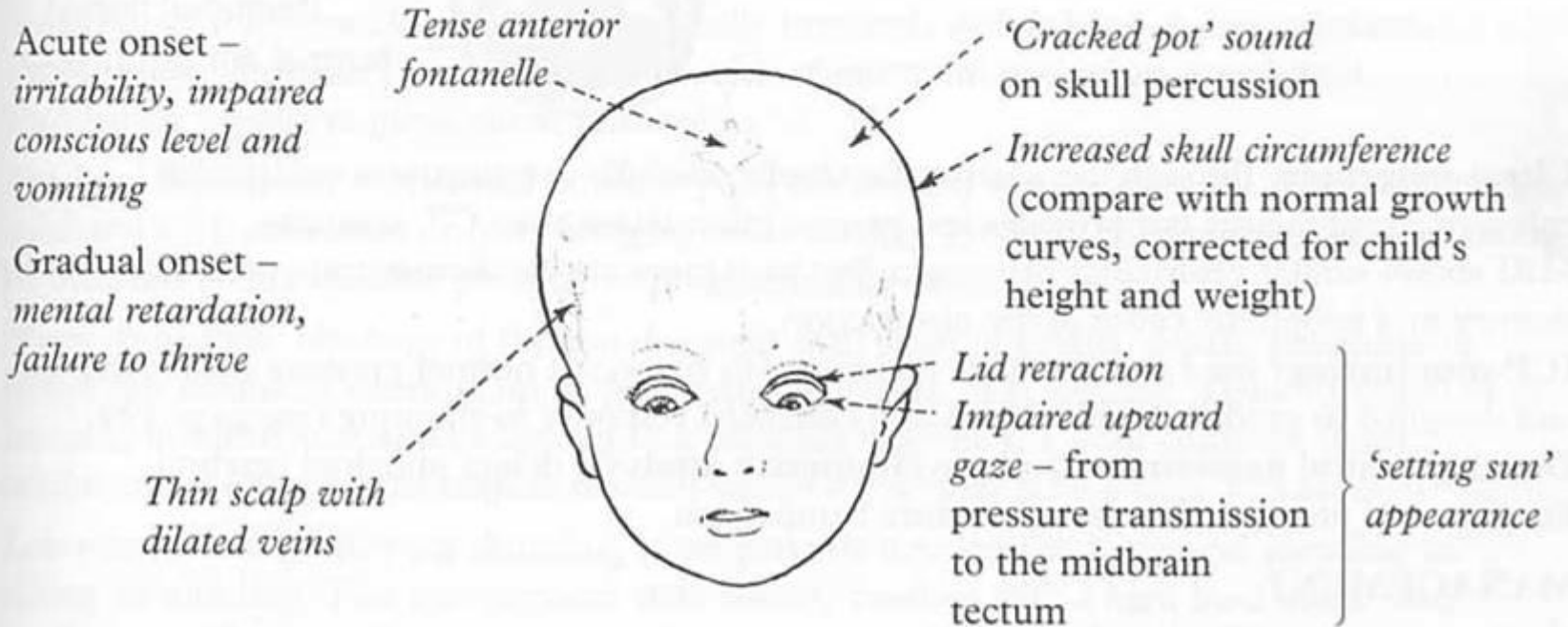




## CLINICAL FEATURES

# Expresión clínica de la hidrocefalia

### Infants and young children (craneo extensible)



### Juvenile/adult type hydrocephalus (craneo inextensible)

Acute onset – signs and symptoms of  $\uparrow$  ICP  $\left\{ \begin{array}{l} \text{headache, vomiting, papilloedema.} \\ \text{– impaired upward gaze} \\ \text{deterioration of conscious level} \end{array} \right.$

Gradual onset – *dementia*  
– *gait ataxia*  
– *incontinence* } This triad of symptoms may occur despite an apparently 'normal' CSF pressure, i.e. NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS (see page 128)

The condition often relates to previous trauma, meningitis or subarachnoid haemorrhage.

- Veamos la presentación clínica en el niño con suturas abiertas (una forma de presentación tan desarrollada se ve rara vez en la actualidad gracias al diagnóstico prenatal, o perinatal precoz y un tratamiento rápido)

Desproporción

Craneo-facial (el craneo es proporcionalmente mayor que la cara)

y desproporción

Craneo-corporal

Signo de la mirada en  
“Puesta de sol”



FIG. 92. Infant with severe hydrocephalus (secondary to congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie).

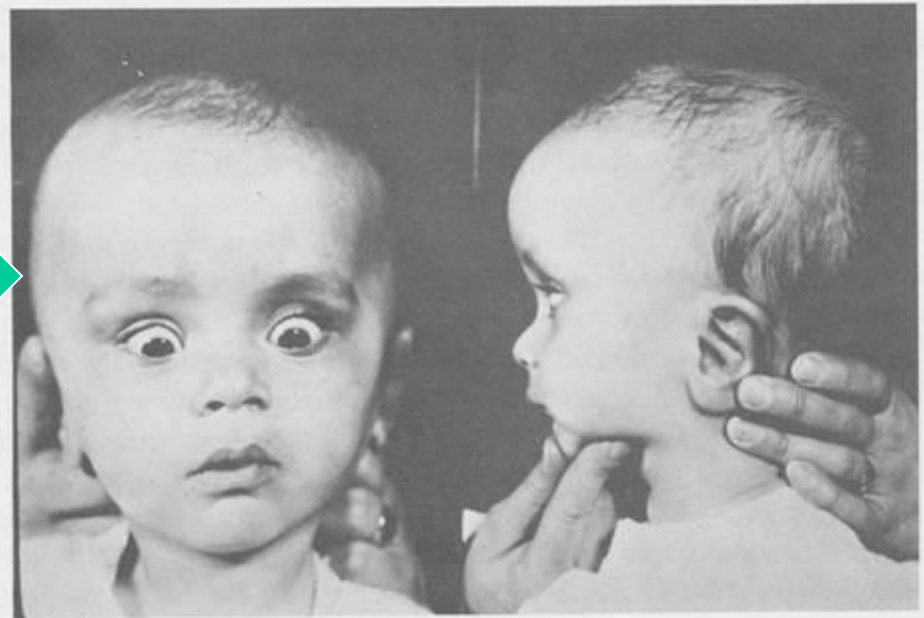


FIG. 93. "Setting sun" sign.

**Piel brillante, venas dilatadas, fontanela tensa**

**Hidrocefalia**



Aspecto clínico de la  
hidrocefalia avanzada

## Transiluminación anormal en caso de hidranencefalia

El compartimento supratentorial, normalmente ocupado por los hemisferios cerebrales esta ocupado en su practica totalidad por liquido cefalorraquideo

**El diencefalo, tronco y cerebello tienen un tamaño conservado**

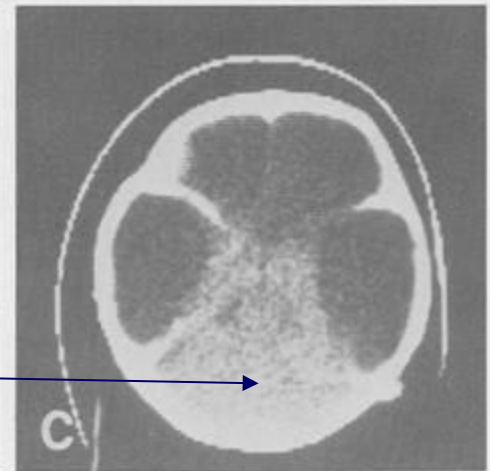
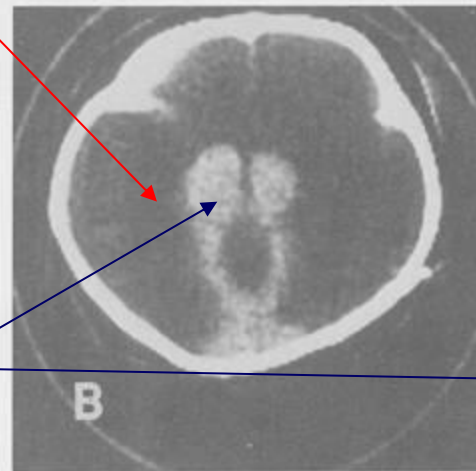
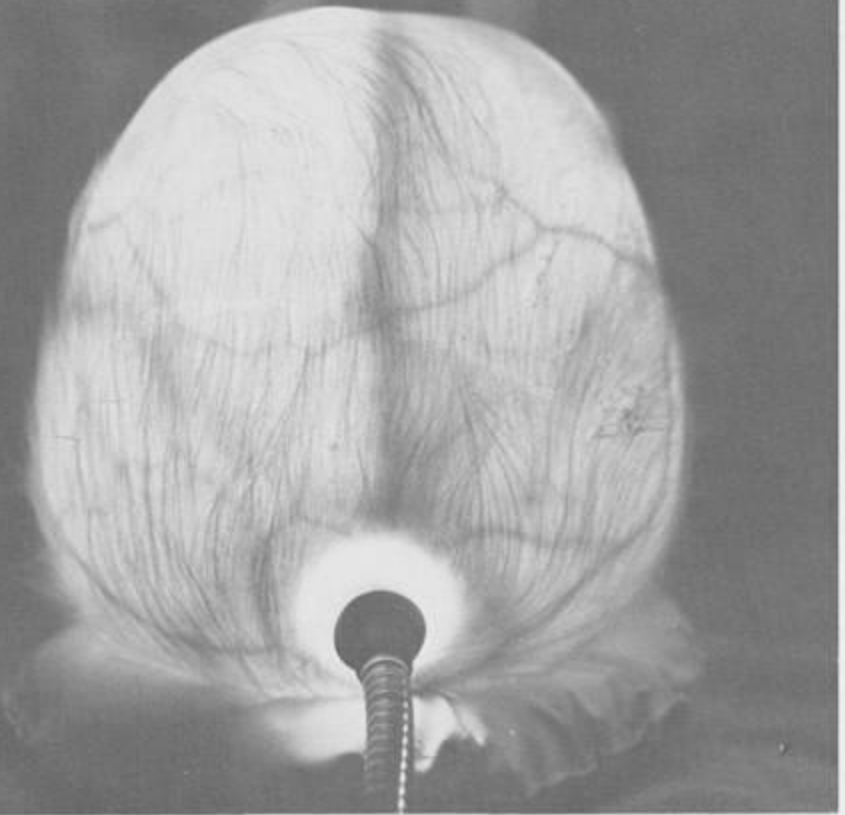


Figure 67. Hydranencephaly. A. Positive transillumination of entire cranial cavity. B and C. CCT scan of same patient demonstrating vacuous cranial vault. Only the diencephalon, brain stem, and cerebellum are visualized.

# Presentación Clínica Hidrocefalia Adulto

- **Hidrocefalia aguda**

- Causas

- Adulto (hemorragia subaracnoidea, tumor u otra masa expansiva)
    - Niño con suturas cerradas (meningitis, tumores fosa posterior, obstrucción de una derivación de LCR funcionando = malfunción valvular)

- Clínica = en horas ⇒ **síndrome de hipertensión intracraneal**

- Cefalea, náuseas, vómitos, obnubilación y coma
    - Signos de compromiso visual, signo Parinaud (imposibilidad de elevación de la mirada), decorticación-descerebración, midriasis, flacidez y muerte
    - Síntomas y signos difíciles de diferenciar o sobreimpuestos a la enfermedad de base (tumor)

- **Riesgo vital** ⇒ Drenaje ventricular urgente ⇒ **REFERIR**

# Presentación Clínica Hidrocefalia Adulto

- **Hidrocefalia subaguda – crónica** (niveles más bajos de presión intracraneal que en la aguda, o incluso “normales” = hidrocefalia “compensada”)

## subaguda

- Cefalea bifrontal con papiledema a veces y atrofia óptica
- Paresia de VI par y signo de Parinaud (dificultad para la mirada vertical hacia arriba) por  $\Rightarrow$  distorsión cerebro sobre centros de la mirada conjugada en tronco
- Alteraciones endocrinas  $\Rightarrow$  afectación hipotálamo-hipofisaria

## crónica

- Alteraciones mentales, memoria y de conducta
- Alteración marcha (marcha apraxica  $\Rightarrow$  afectación de los haces corticoespinales a nivel periventricular )
- Descontrol esfinteriano

# Presentación Clínica Hidrocefalia Adulto

## • Hidrocefalia Crónica de Presión Normal (Normotensa)

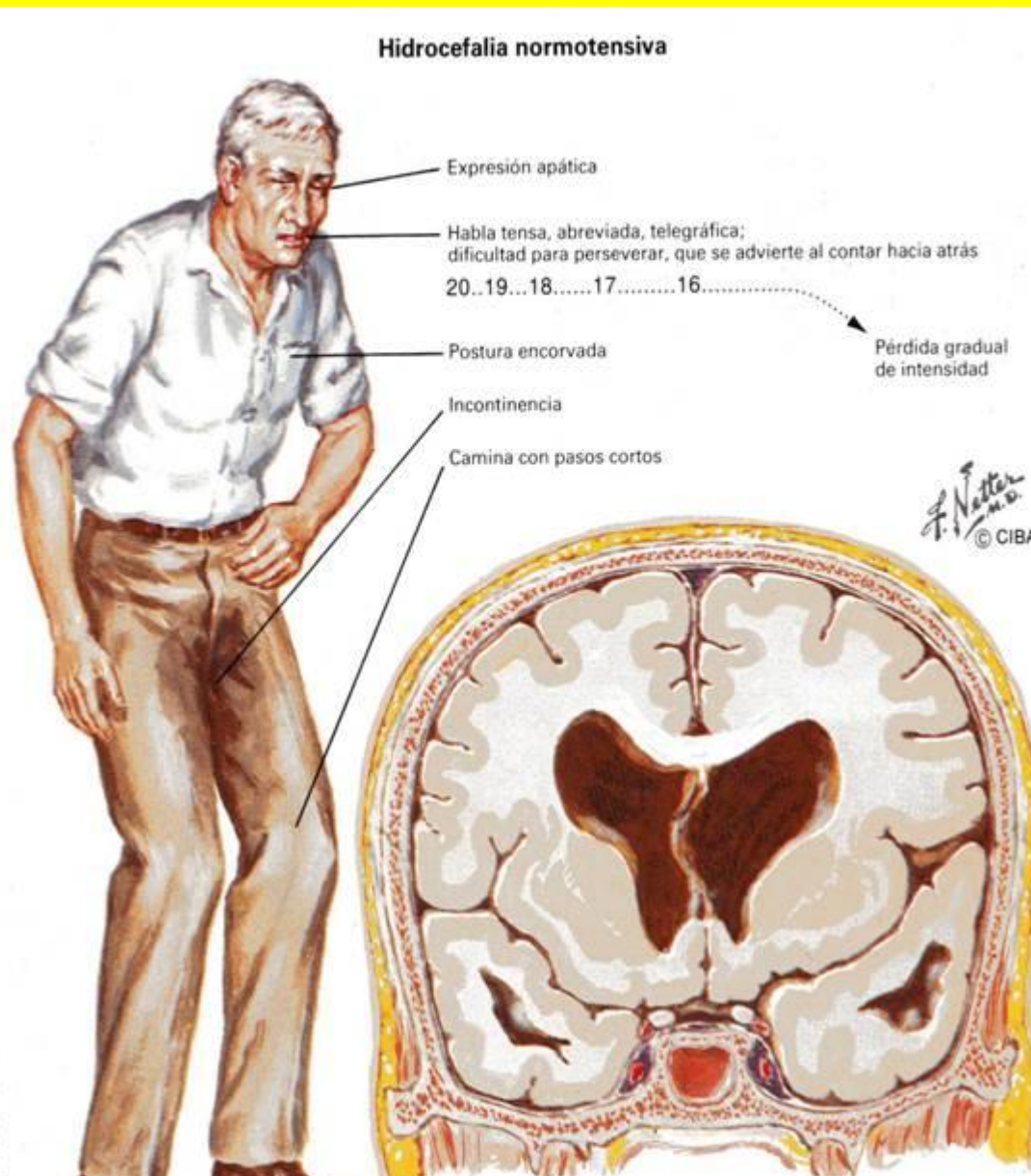
- **Definición**: Hidrocefalia en la que la presión del LCR ha retornado a la normalidad, pero en la que sigue existiendo un discreto gradiente de presión entre la luz ventricular y el parenquima cerebral
- **Mecanismo**: Bloqueo incompleto de la circulación LCR, casi siempre (80% de los casos) en los espacios subaracnoideos (posthemorrágica, postinfecciosa, idiopática ?)
- **Clinica**: Triada = apraxia de la marcha, demencia, urgencia-incontinencia urinaria (Diagnóstico diferencial con otras demencias seniles difícil)
- **Tratamiento**: Derivación externa de LCR  $\Rightarrow$  respuesta positiva en HPN y negativa en Alzheimer



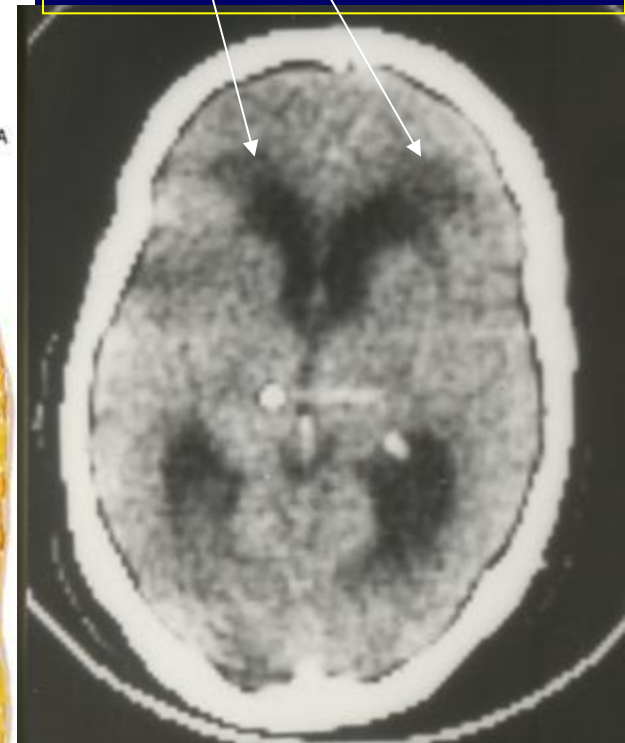
**No todo aumento del tamaño ventricular es secundario a una alteración en la dinámica del LCR. A veces se debe “al relleno pasivo” por LCR del espacio que deja la atrofia cerebral ligada bien al envejecimiento (que cursa muchas veces sin síntomas), o bien a procesos patológicos que cursan con deterioro de las funciones superiores (cognitivo, memoria, etc), de la marcha, o del control esfinteriano (e.g. demencia senil arteriosclerótica y enfermedad de Alzheimer)**

- Así, un problema diagnóstico frecuente en sujetos de edad avanzada que tras desarrollar un síndrome de deterioro mental y trastorno de la marcha, (con o sin disfunción esfinteriana acompañante) que muestran “**ventrículos grandes**” en las pruebas de imagen, es diferenciar la existencia de un verdadero defecto en la circulación-absorción del LCR (es decir una **hidrocefalia activa, que podría ser tratada**), del simple relleno pasivo por LCR del espacio dejado por la atrofia cerebral secundaria a las mencionadas enfermedades (**hidrocefalia “ex vacuo”, o “de relleno”, en la que la derivación de LCR no tiene ninguna utilidad**)
- Esta diferenciación es difícil porque es común que el cerebro se atrofie con la edad avanzada, y así la atrofia cortico-subcortical puede verse igual en el individuo “normal” (sin ninguna disfunción neurológica), que en un paciente con enfermedad de Alzheimer, o en otro con hidrocefalia activa de baja presión (“hidrocefalia normotensa”).
- Sin embargo, la diferenciación es importante porque en las dos primeras situaciones no cabe ningún tipo de intervención quirúrgica, mientras que en la última el paciente puede curarse derivando el LCR “estancado en los ventriculos”, a la cavidad peritoneal o la aurícula derecha mediante la implantación de un sistema valvular.

La apraxia de la marcha (dificultad para iniciarla, pasos pequeños, y giros difíciles) es el síntoma más relevante. La demencia es menos severa que en el Alzheimer y puede fluctuar de un día a otro. El enfermo pierde espontaneidad, capacidad atención y memoria de fijación .



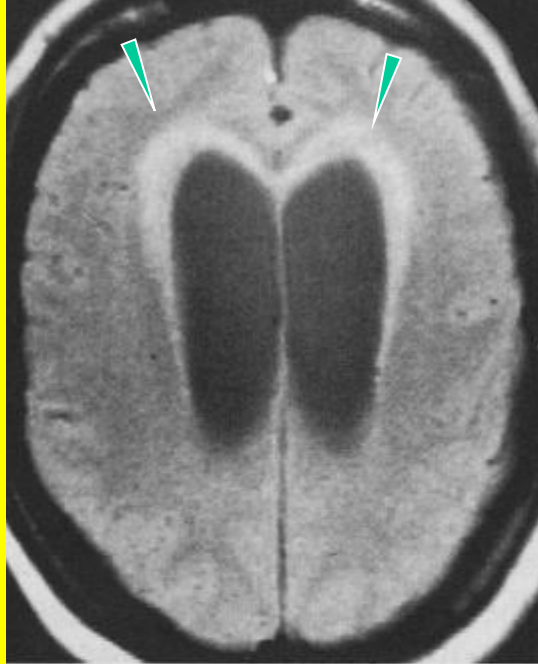
TC en paciente con hidrocefalia normotensiva  
Ver la dilatación ventricular y la hipodensidad de la sustancia blanca a nivel de las astas frontales, que refleja el trasudado de LCR



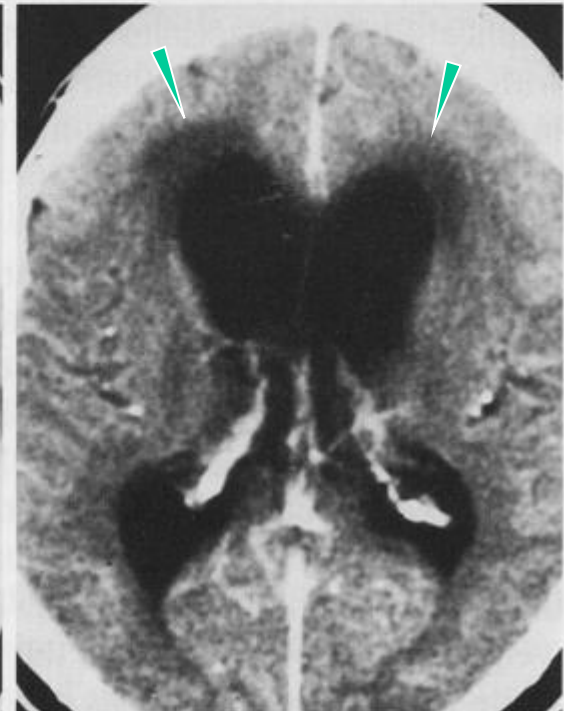
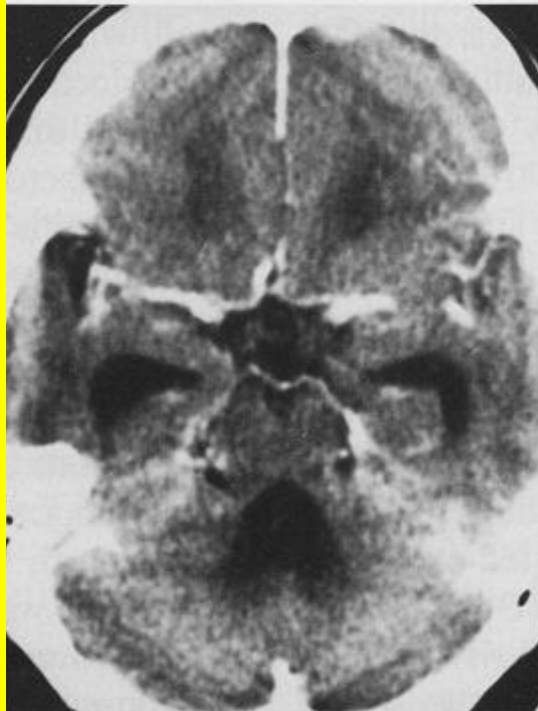
**En la hidrocefalia de baja presión, existe una discreta elevación de la presión del LCR, que considerada en términos cuantitativos y absolutos está dentro del rango normal (<12-15 mmHg).**

**Una parte de las hidrocefalias de baja presión son de naturaleza desconocida (idiopáticas), pero con frecuencia se recoge un antecedente de hemorragia o infección que explica el tabicamiento del espacio subaracnoideo y la dificultad en la circulación-absorción del LCR.**

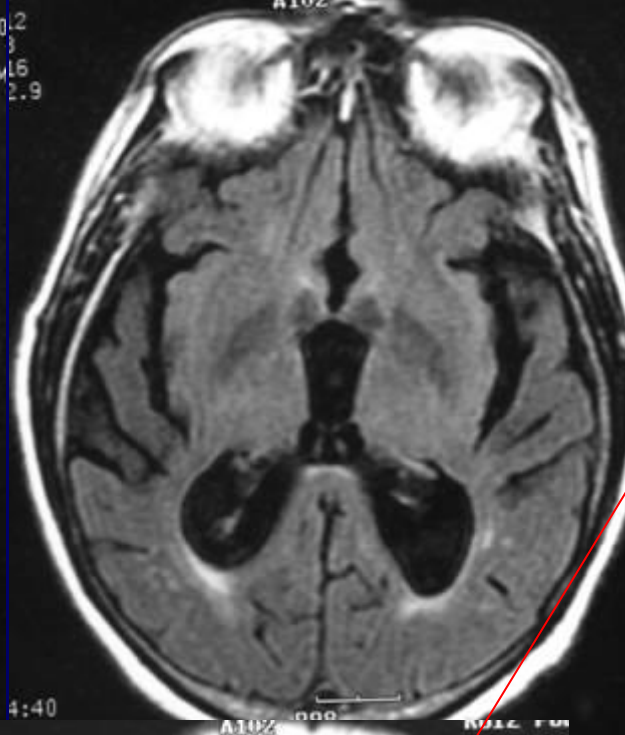
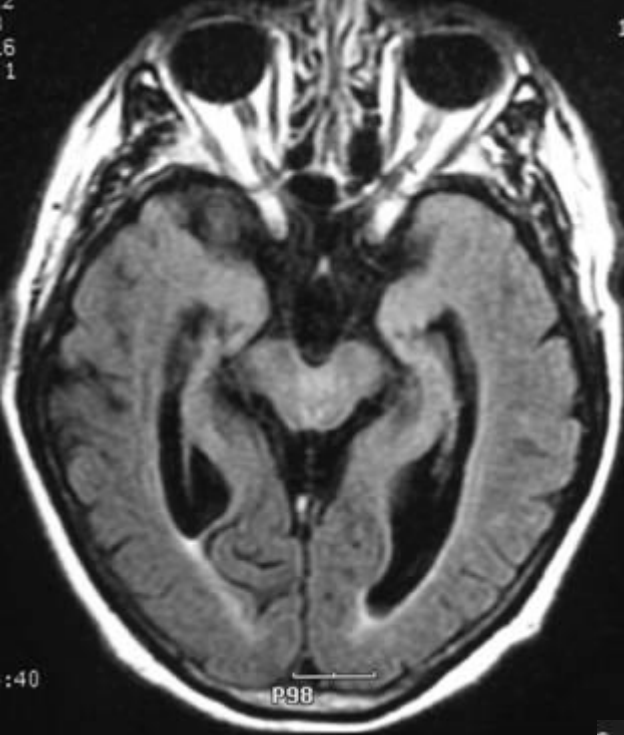
**Ver en este caso la dilatación ventricular y el trasudado periventricular (flechas) en RM (arriba) y en TC (abajo)**



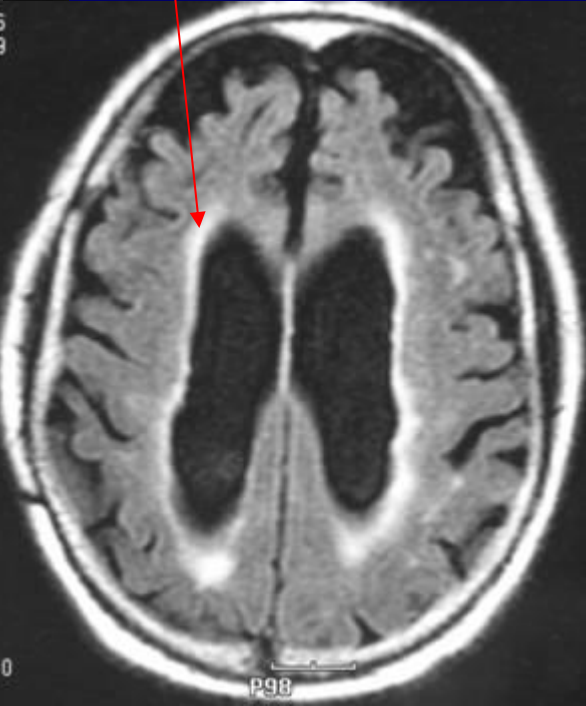
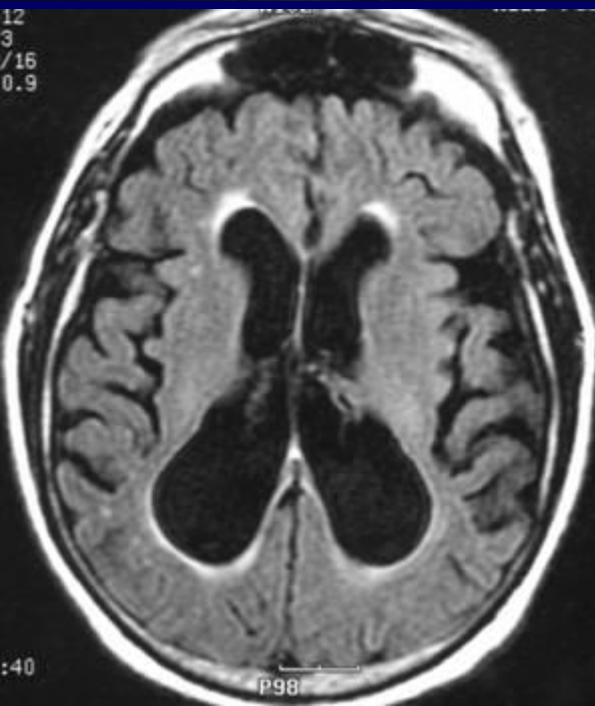
a, b



c, d



**Hiperintensidad periventricular en un enfermo con Hidrocefalia de baja presión**



## **DIAGNÓSTICO y SEGUIMIENTO de la HIDROCEFALIA**

**La ultrasonografía a través de la fontanela abierta en el niño es más útil que la transiluminación y detecta bien el tamaño ventricular.**

**La Rx de cráneo puede mostrar diastasis de sutura o erosión del dorso de la silla turca, e impresiones digitiformes debidas al impacto de las circunvoluciones cerebrales sobre la tabla interna del cráneo**

**La TC y la RM son las técnicas de elección pues demuestran el tamaño ventricular, la presencia de trasudado periependimario y muchas veces el nivel y la causa de la obstrucción al flujo del LCR.**

**Los test neuropsicológicos son esenciales en el seguimiento clínico de estos pacientes para detectar disfunción cerebral, ya que los síntomas focales son raros.**

**Rx craneal en en niño mayorcito (fontanelas cerradas) con hidrocefalia**

**Diastásis de suturas y aumento de las impresiones digitiformes (craneo en batidor de cobre o plata =silver-beaten skull”). El dorso de la silla turca ha desaparecido**

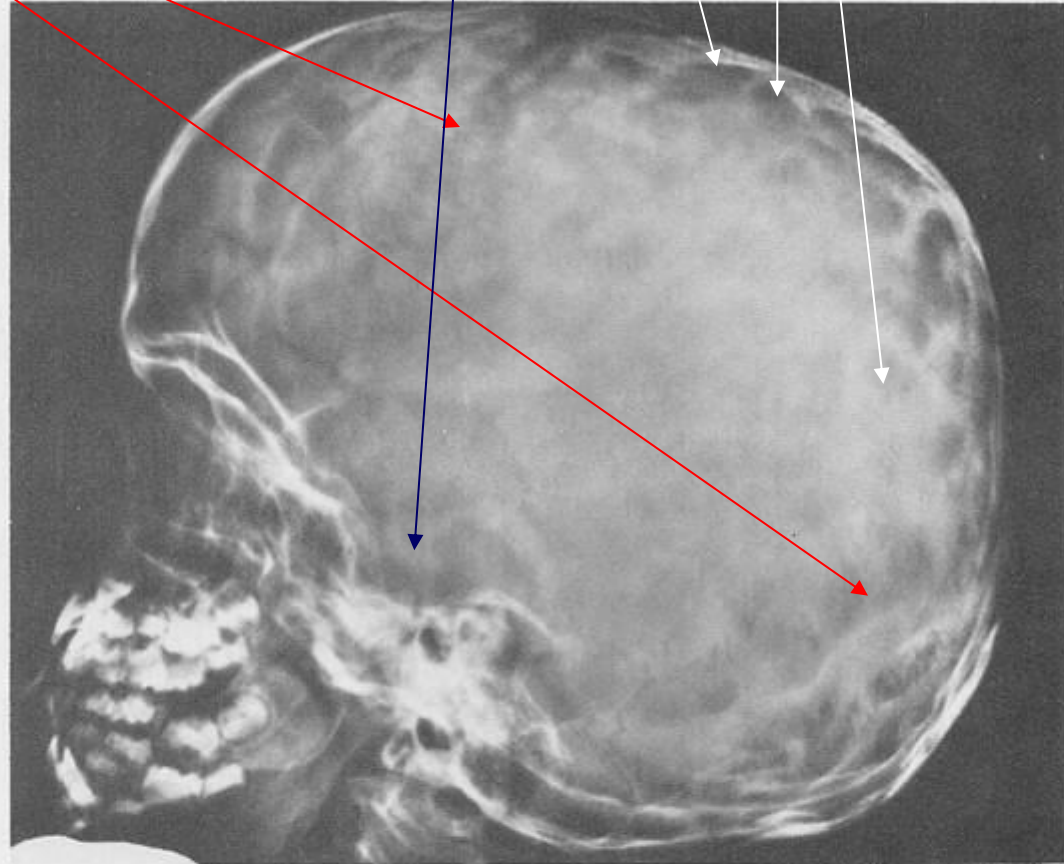
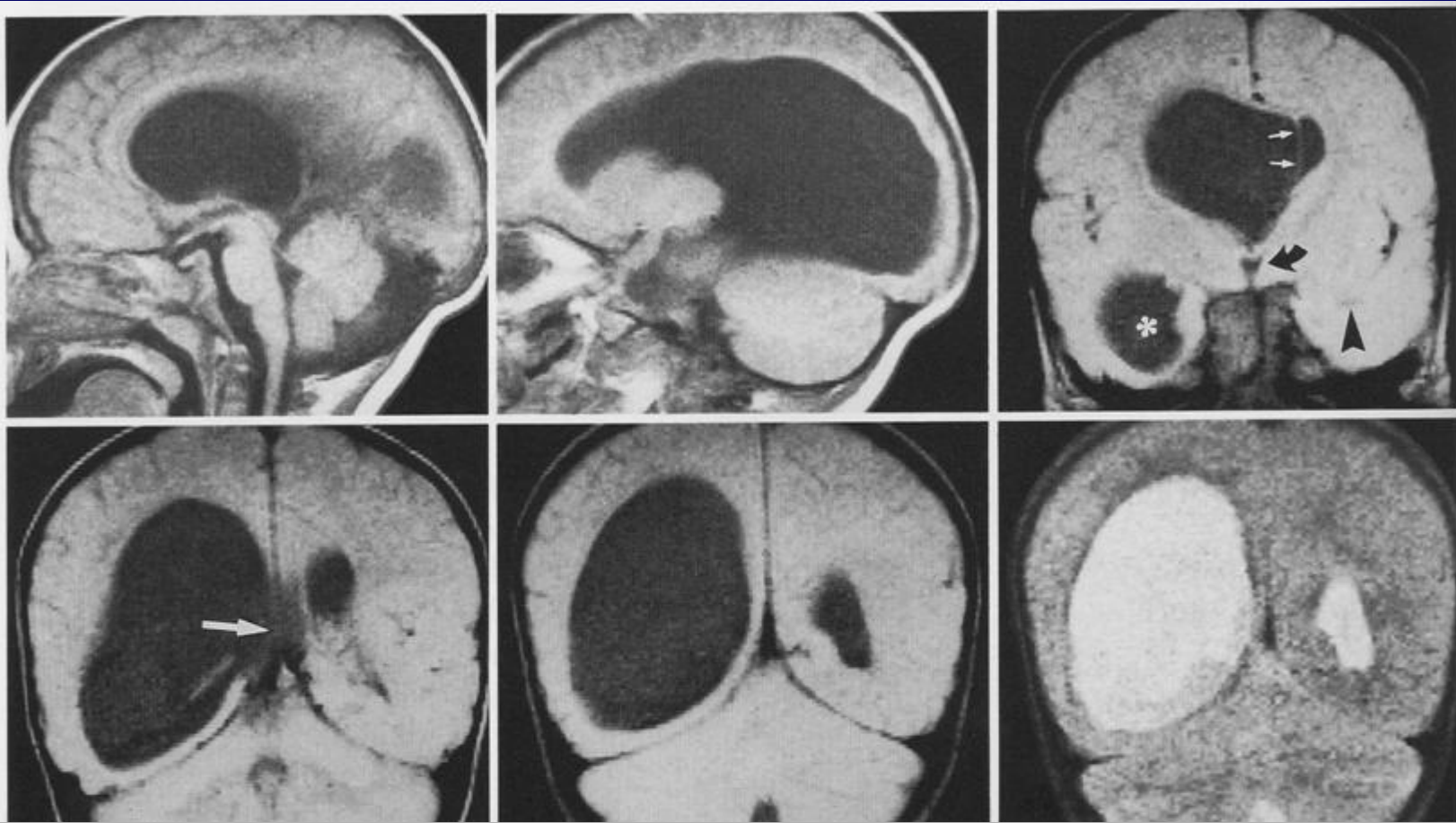


FIG. 99. Skull X-ray demonstrating signs of increased intracranial pressure in a 4-year-old child with occult hydrocephalus. The head is enlarged and there is evidence of increased convolutional markings (silver-beaten skull), erosion of the sella turcica, and diastasis of the coronal sutures.

- A continuación se muestran ejemplos de hidrocefalias monoventricular (dilatación de un ventrículo lateral), biventricular (de los dos ventrículos laterales, triventricular (de los laterales y el tercero), y panventricular (los laterales, el tercero y el cuarto ventrículos)



a, b, c



**Atresia de un foramen de Monro, que origina una hidrocefalia monovenricular; solo esta dilatado el ventriculo lateral izquierdo.**

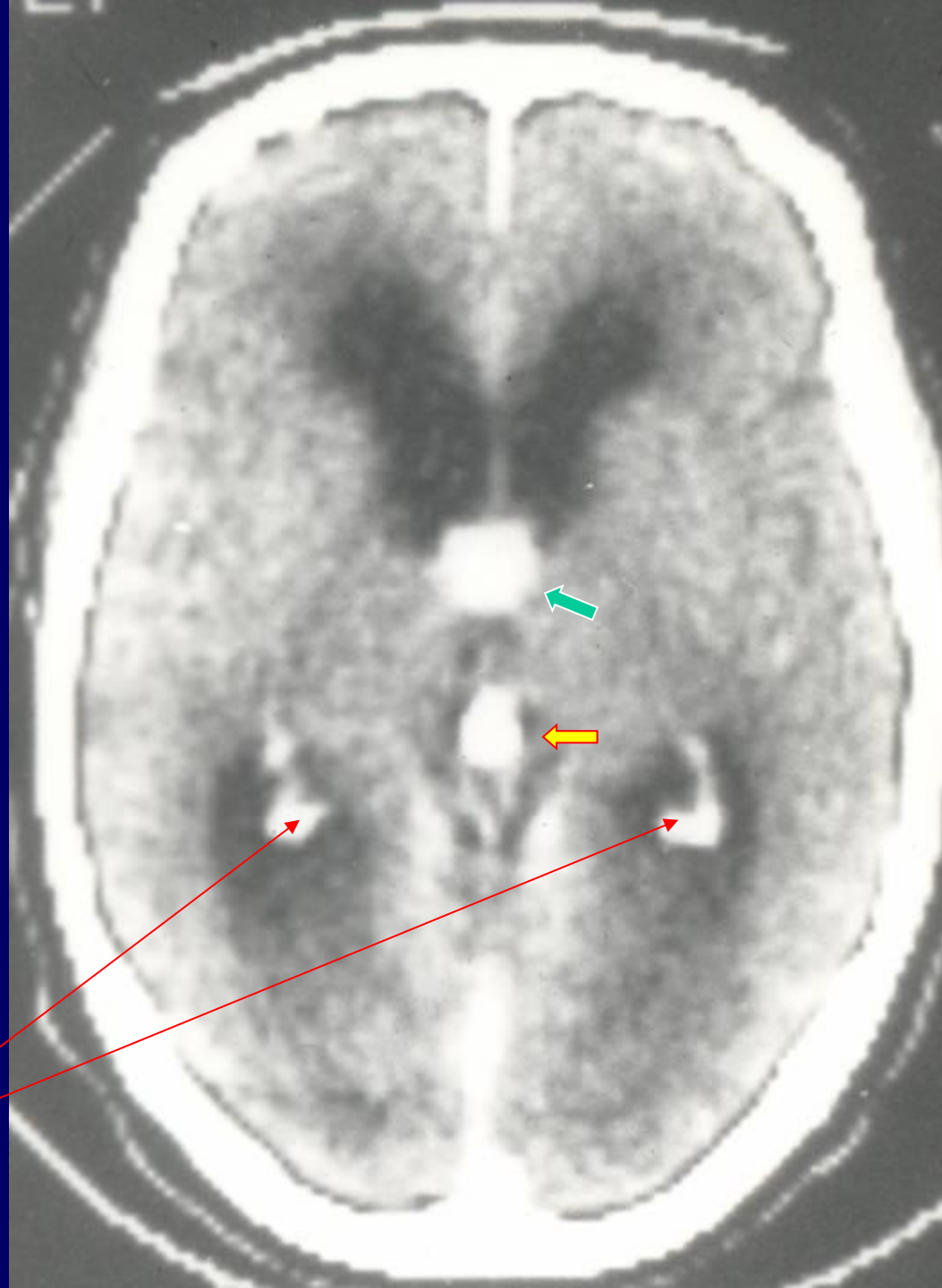
**Se trataba de un paciente de 18 años con síndrome de hipertension intracraneal que requirió derivación de LCR**

**Imágenes en T1 y T2 (la inferior derecha)**

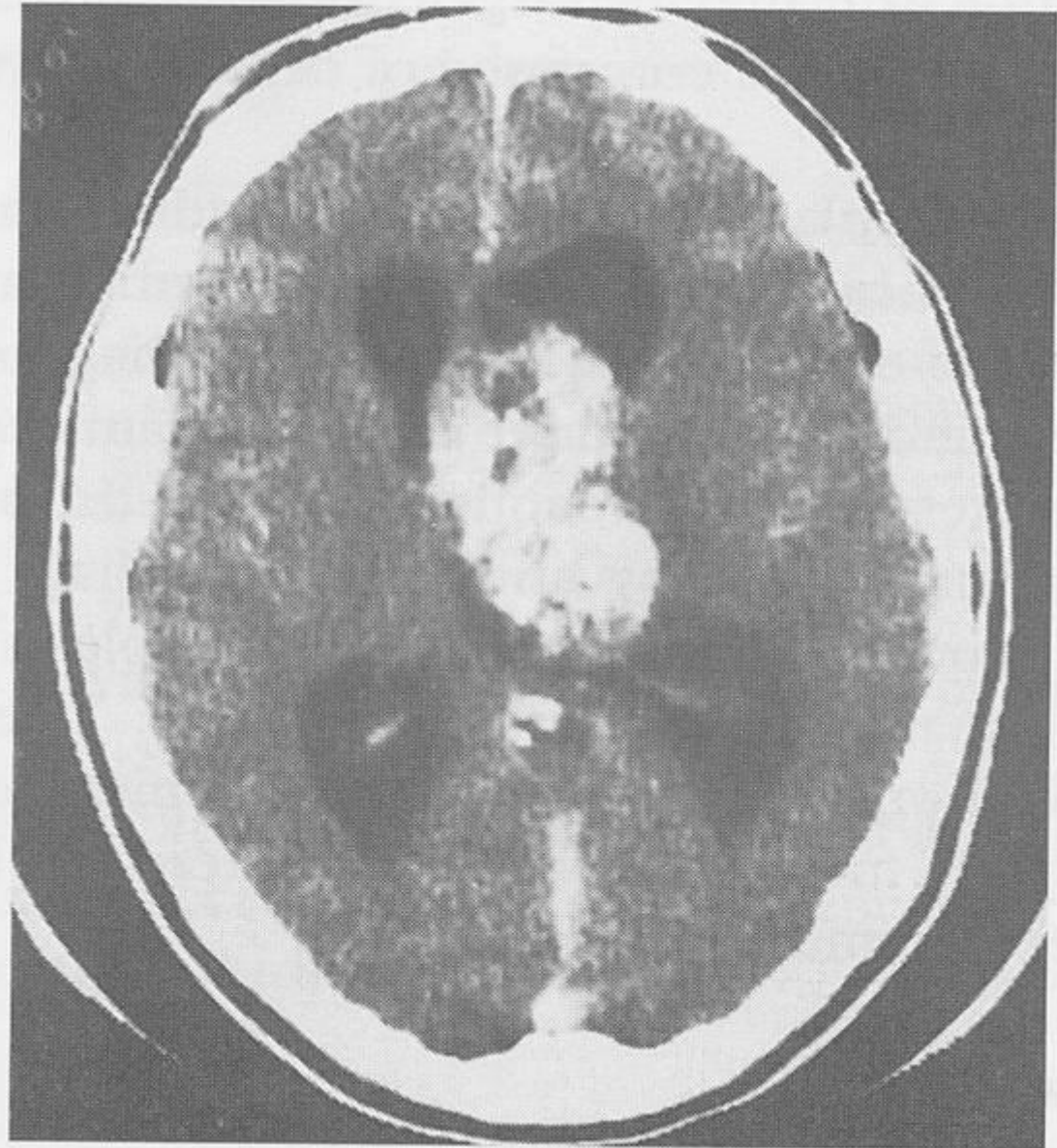
Ejemplo de **hidrocefalia Biventricular** en un paciente de 43 años que se presentó con síndrome de hipertensión Intracraneal y que tenía éstasis papilar.

La TAC demostró un **quiste coloide** (flecha verde) que obstruía ambos forámenes de Monro.

La imagen hiperdensa posterior es la pineal calcificada (flecha amarilla) A ambos lados la calcificación, también fisiológica de los plexos coroideos



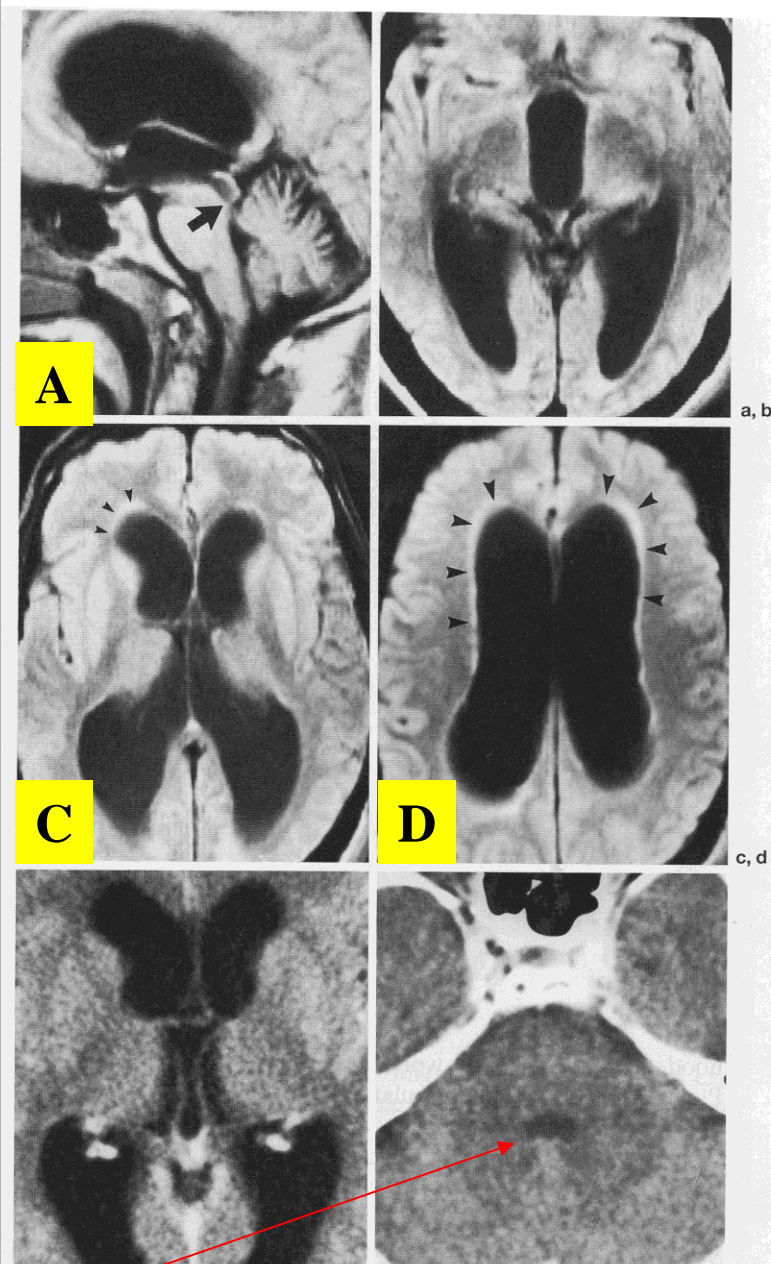
**Hidrocefalia  
biventricular  
(aumento ambos  
ventrículos  
laterales) en  
adulto con  
ependimoma a  
nivel de los  
foramenes de  
Monro**



La estenosis del acueducto de Silvio es usualmente de naturaleza malformativa o congénita, y por ello se manifiesta las más de las veces en el lactante.

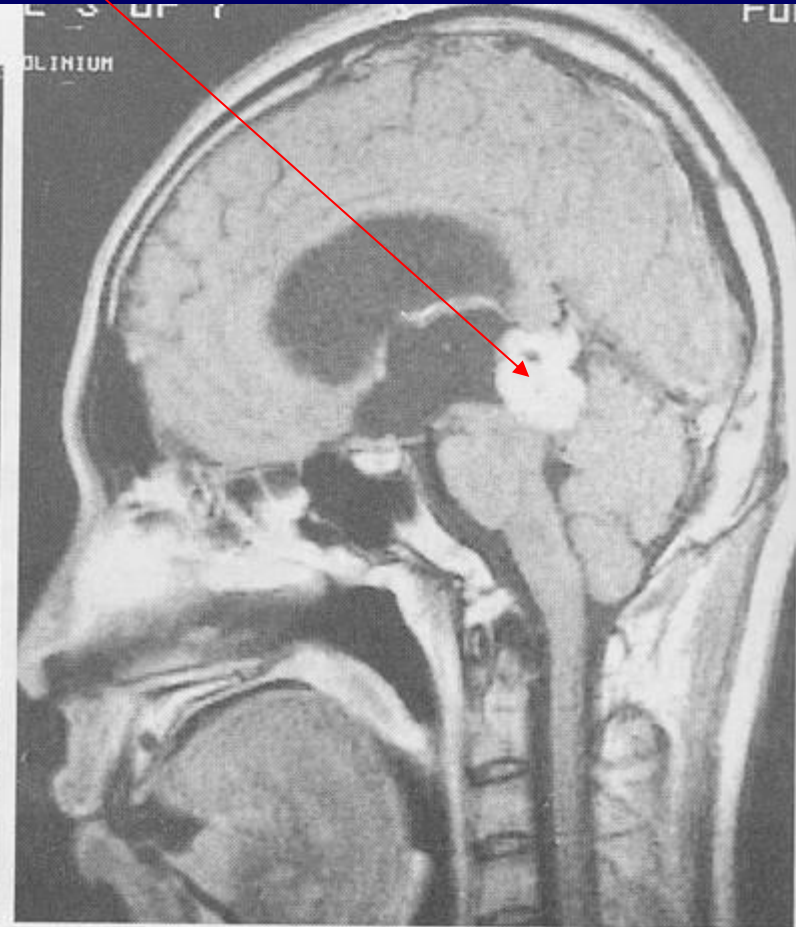
Sin embargo, a veces reconoce un origen adquirido por tumores de pequeño tamaño del techo mesencefálico (astrocitomas pilocíticos) o infecciones (ependimitis).

Causa dilatación triventricular (laterales y tercero) y generalmente induce hipertensión intracraneal requiriendo la práctica de una derivación externa de LCR o bien de un bypass interno (ventriculostomía del suelo del tercer ventrículo)



La flecha negra en A señala la estenosis del acueducto y en C y D se aprecia el cambio de señal periventricular (flechas) por trasudado del LCR al parenquima. Las imágenes inferiores corresponden a un TC donde se aprecia el tamaño normal del 4° ventrículo

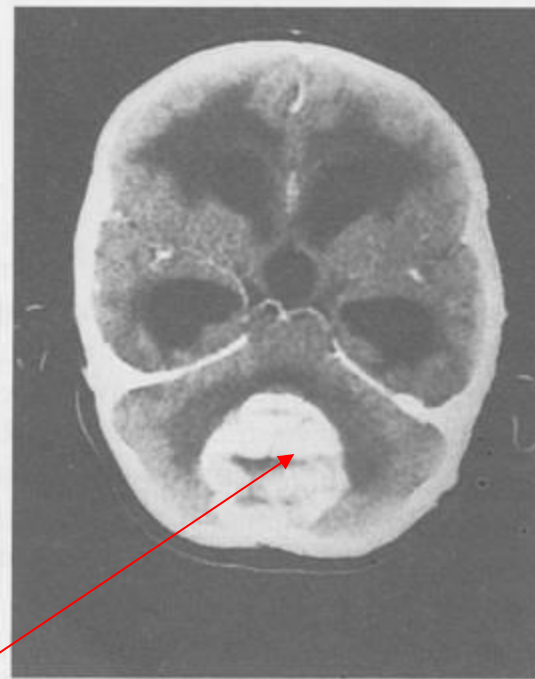
**Hidrocefalia triventricular (laterales y tercero)  
secundaria a germinoma de la región pineal que  
Obstruye el acueducto de Silvio**



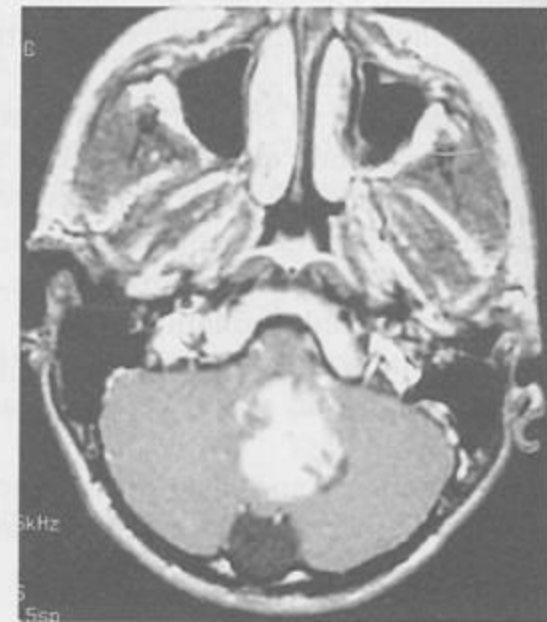
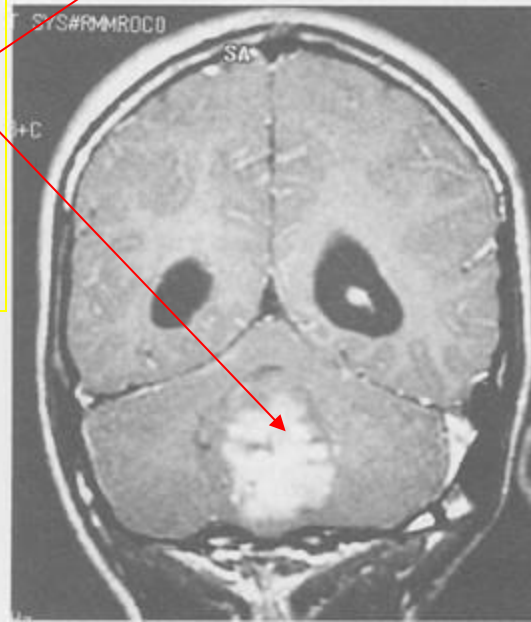
A

B

**Hidrocefalia  
tetraventricular  
(laterales, tercero y cuarto)  
en paciente  
con meduloblastoma  
vermis que colapsa  
el 4° ventriculo**



A



Hidrocefalia tetraventricular  
en pacientes con  
astrocitoma y ependimoma  
del cuarto ventriculo,  
respecivamente



Fig. 6.20 Cystic cerebellar astrocytoma causing obstructive hydrocephalus. There is a contrast enhancing nodule in a large cyst.

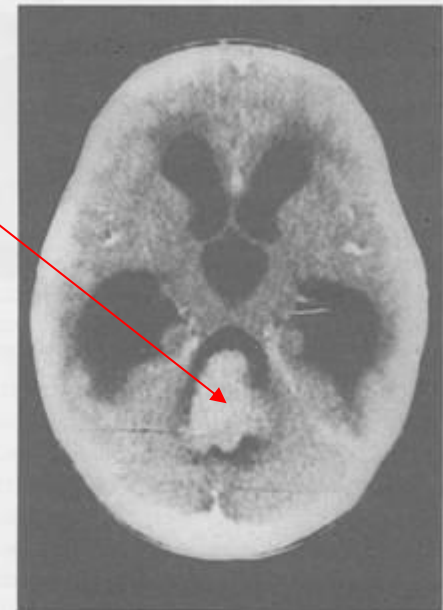


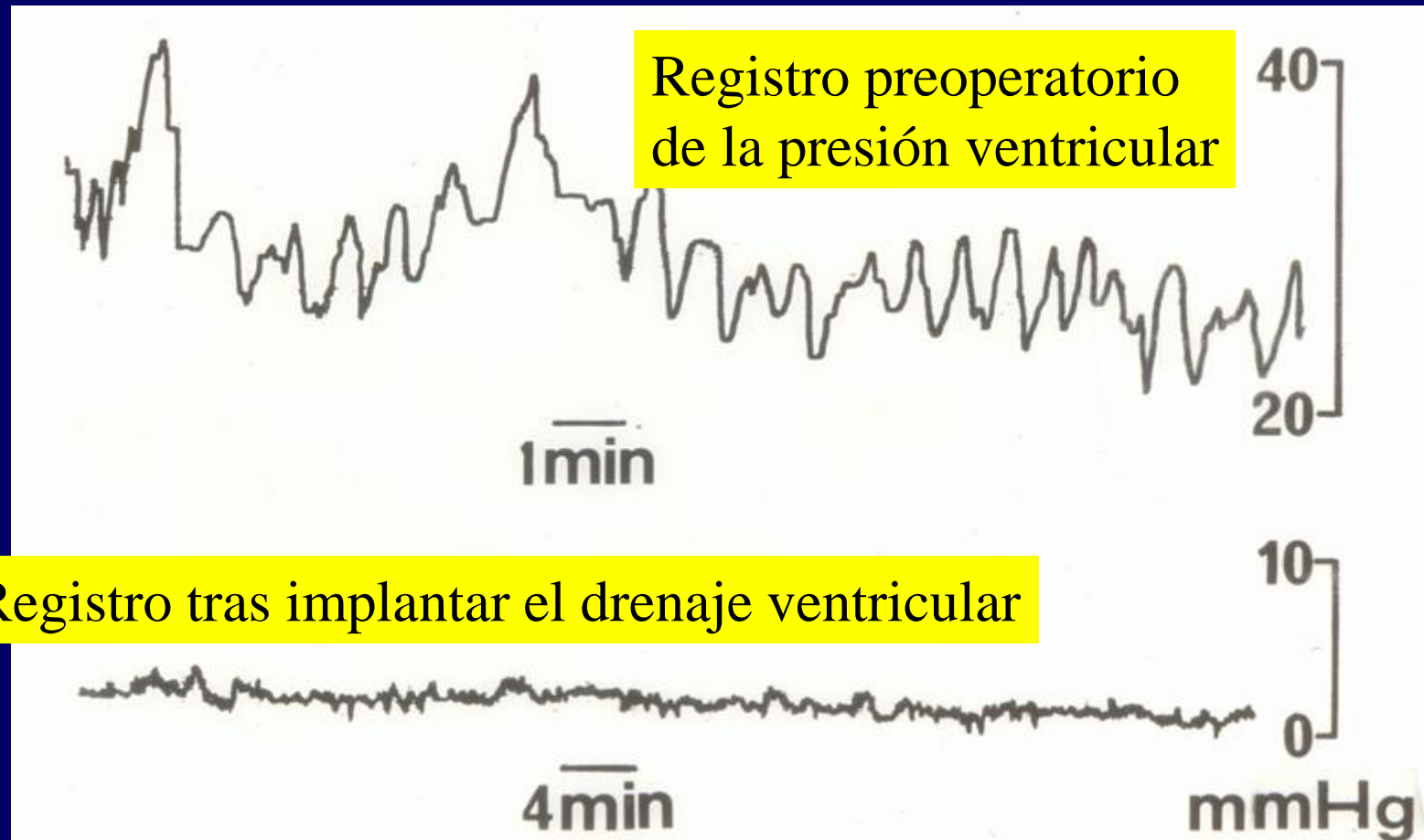
Fig. 6.21 Contrast enhancing ependymoma in the 4th ventricle causing obstructive hydrocephalus.

# Tratamiento de la hidrocefalia

- Tratamiento **etiológico** de las obstructivas, o no comunicantes (*extirpación masa que causa la obstrucción i.e., tumor, que va seguida de recanalización de las vias de circulación y normalización definitiva del tamaño ventricular*)
- Tratamiento de **emergencia ante amenaza de coma**, o descenso del nivel de conciencia por hipertensión intracraneal = **cateterización del ventriculo** con drenaje externo hasta colocar derivación definitiva (puede ser “life saving”). Ojo ¡¡ **REFERIR CON URGENCIA AL PACIENTE** a un centro neuroquirurgico ¡¡



Ejemplo del efecto del drenaje ventricular externo urgente en paciente con hipertensión intracraneal por tumor de Tercer ventrículo. La presión intraventricular que oscilaba entre 30 y 50 mmHg, bajó a niveles normales tras la implantación del cateter



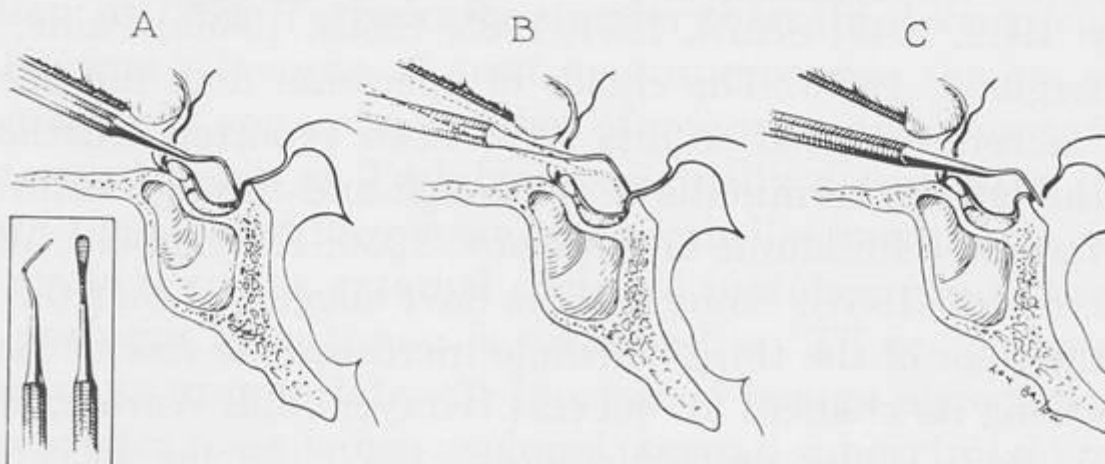
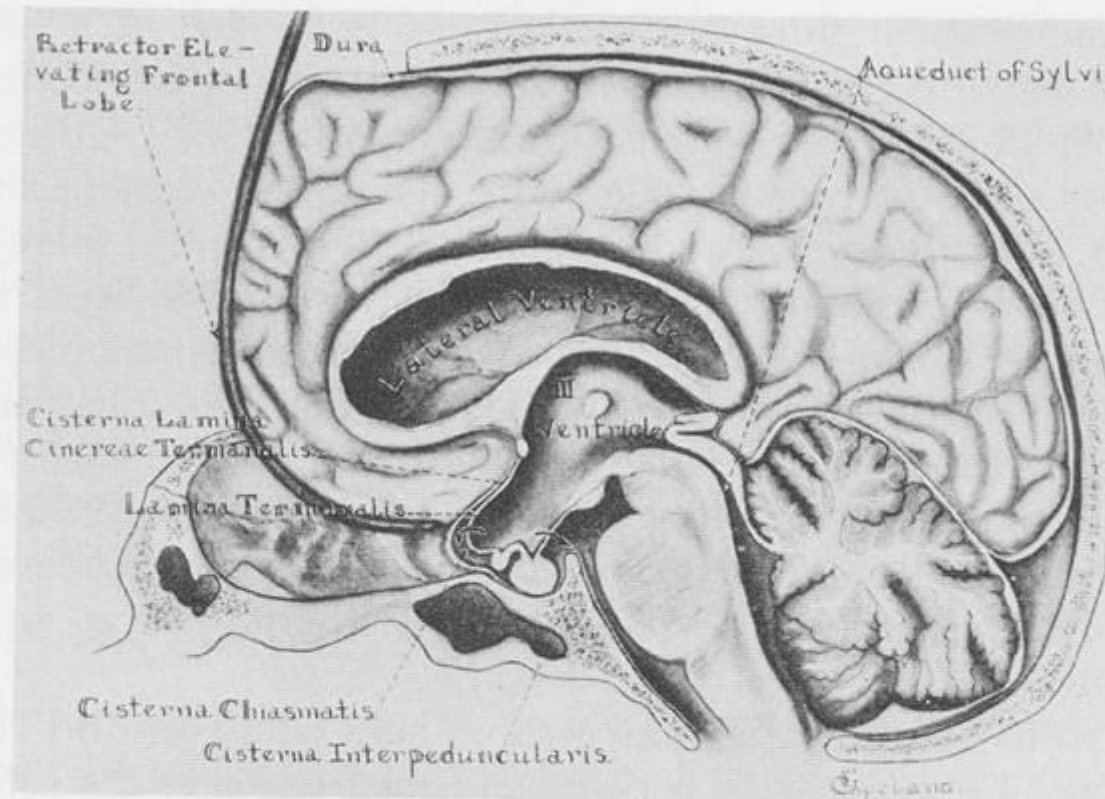
# Tratamiento de la hidrocefalia

- **Derivaciones (bypass) internas**  $\Rightarrow$  en hidrocefalias no comunicantes (El LCR no sale de la cabeza)
  - Ventriculostomía a nivel del suelo del tercer ventriculo
    - Se requiere normalidad y permeabilidad de las cisternas basales para que el liquido circule libremente más alla del bypass hasta los lugares de aoborción (villis aracnoideos)
- **Derivaciones (bypass) externas**  $\Rightarrow$  en todo tipo de hidrocefalias, pero ineludibles en las de tipo comunicante (El LCR ha de “salir” de la cabeza, ya que derivarlo a las cisternas ocluidas no tendría utilidad)
  - Derivación ventriculo-peritoneal
  - Derivación ventriculo-atrial
  - Derivación lumboperitoneal

Ventriculostomía  
supraóptica abierta =  
apertura del suelo del  
tercer ventrículo

Bypass interno que  
comunica Tercer  
ventrículo con cisterna  
supraquiasmática y  
prepontina restableciendo  
el flujo de LCR hasta los  
lugares de absorción

En la actualidad se hace  
con técnica endoscópica a  
traves de un agujero de  
trepano y la luz del  
ventrículo lateral dilatado



Ventriculostomía  
supraóptica  
endoscópica  
(punto de la  
perforación en  
suelo de tercer  
ventrículo que da  
paso a la cisterna  
prepontina = \*)

Bypass interno



## Derivaciones o Bypass externo de LCR.

Consisten en un catéter que toma el líquido de la cavidad ventricular + un sistema-reservorio que regula el paso del líquido (válvula) + un catéter distal que aboca el líquido a la aurícula derecha o a la cavidad peritoneal.

Las valvulas pueden ser de alta, media o baja presión, según la cantidad de LCR que drenan en la unidad de tiempo, y la elección de uno u otro tipo depende de las características del síndrome hidrocefálico

### Técnica de derivación en la hidrocefalia

Cánula insertada en el asta anterior del ventrículo lateral a través de un orificio de trepanación en el cráneo.

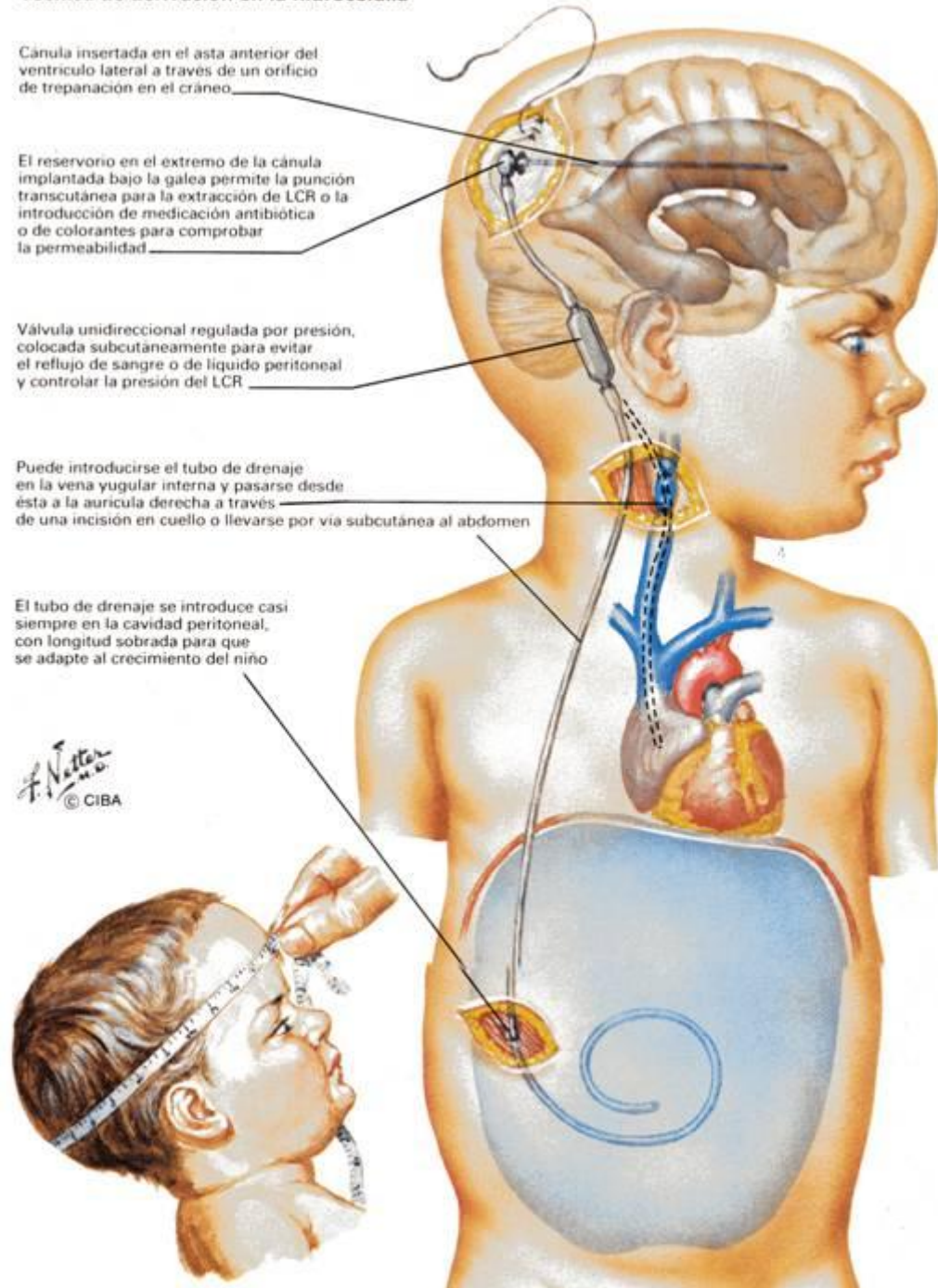
El reservorio en el extremo de la cánula implantada bajo la galea permite la punción transcutánea para la extracción de LCR o la introducción de medicación antibiótica o de colorantes para comprobar la permeabilidad

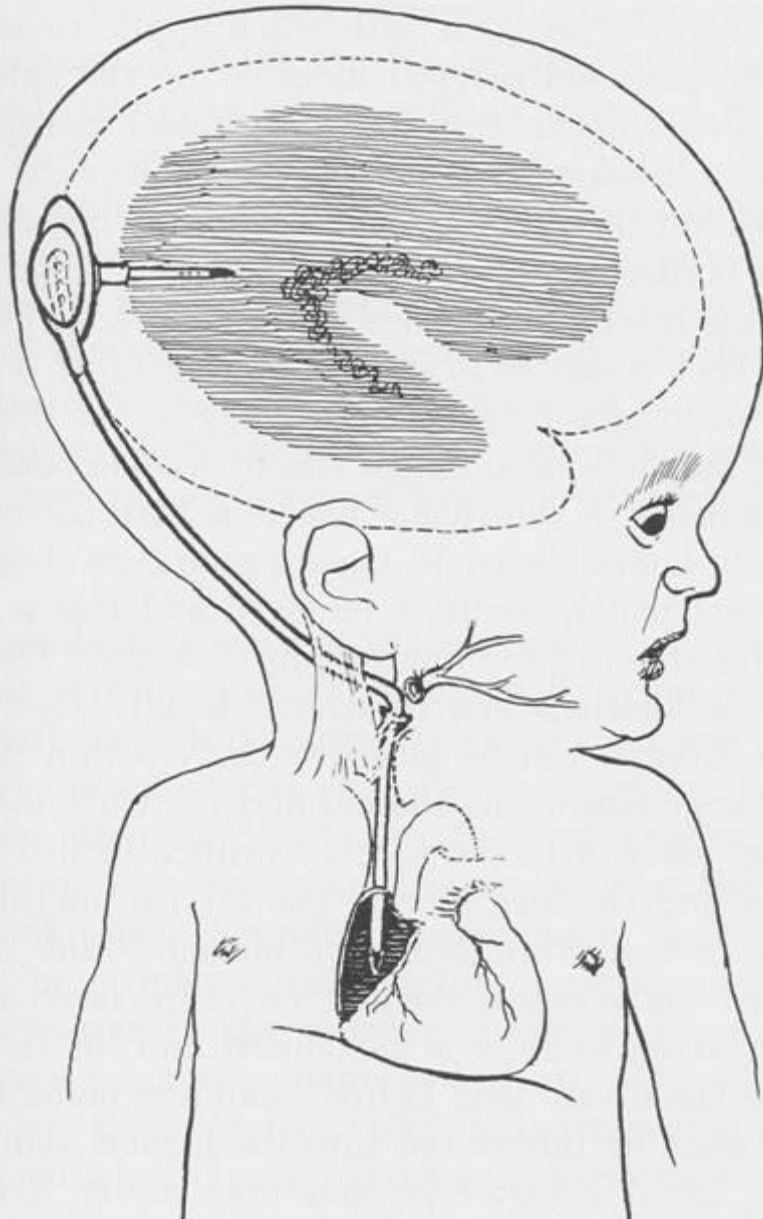
Válvula unidireccional regulada por presión, colocada subcutáneamente para evitar el reflujo de sangre o de líquido peritoneal y controlar la presión del LCR

Puede introducirse el tubo de drenaje en la vena yugular interna y pasarse desde ésta a la aurícula derecha a través de una incisión en cuello o llevarse por vía subcutánea al abdomen

El tubo de drenaje se introduce casi siempre en la cavidad peritoneal, con longitud sobrada para que se adapte al crecimiento del niño

F. Netter  
© CIBA





**Esquemas de la posición de los catéteres ventricular y distal en las derivaciones a la aurícula y el peritoneo**

FIG. 118. Technique of ventriculoatrial shunt.

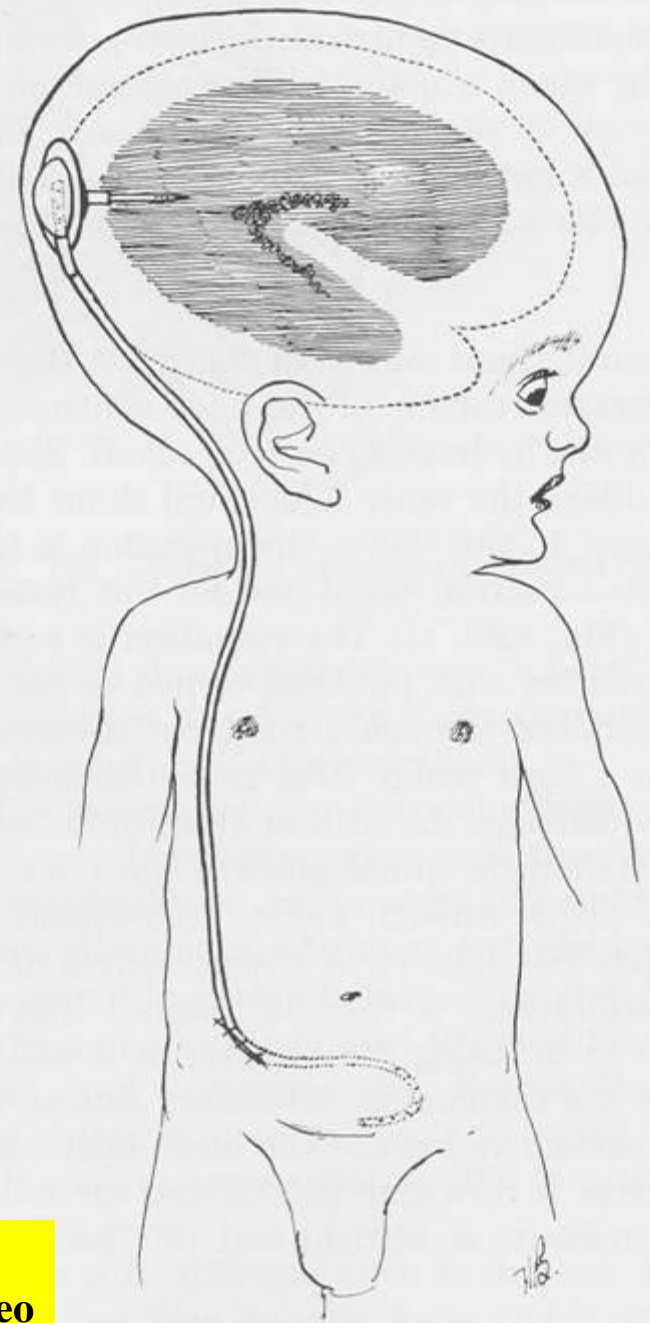


FIG. 119. Technique of ventriculoperitoneal shunt.

- **Complicaciones de las derivaciones externas de LCR**  
(inciden en el 70% de los pacientes seguidos por 10 años)
  - **Obstrucción, Infección, Disrupción** de los componentes  
(detención del drenaje)
  - **Sobredrenaje** (cuando la valvula extrae más liquido del necesario ocurre hipotensión intracraneal con aparición de hematoma subdurales sobre los hemisferios, o el síndrome del ventriculo en hendidura = “slit ventricles” = ventriculo colapsado = muy pequeño o invisible en la TC de control, que cursa con cefaleas y a veces deterioro del nivel de conciencia)
  - **Desconexión de los componentes de la valvula con migración del cateter** y perforación órganos abdominales, quistes peritoneales, perforación vascular, embolismo pulmonar, etc)

- **Diagnóstico de disfunción valvular:**
- Comúnmente ocurre deterioro clínico similar al del estado hidrocefálico inicial
  - Manejo: Palpación reservorio de la valvula (que normalmente debe deprimirse y rellenarse de manera inmediata), examinar el trayecto subcutáneo de cateter (que puede estar enrojecido por una infección) y practicar TC para chequear tamaño ventricular y **referir el enfermo con urgencia**



**Tipos de Derivaciones o Bypass externos de LCR, según el mecanismos de apertura de la valvula.**

**Los reservorios pueden ser palpados a través del cuero cabelludo para evaluar la función de la valvula. Normalmente deben ser depresibles con el dedo y rellenarse espontaneamente de manera inmediata. La imposibilidad de deprimirlos, o la ausencia de relleno rapido indican malfunción distal o proximal respectivamente del sistema y necesidad de revisión quirúrgica**

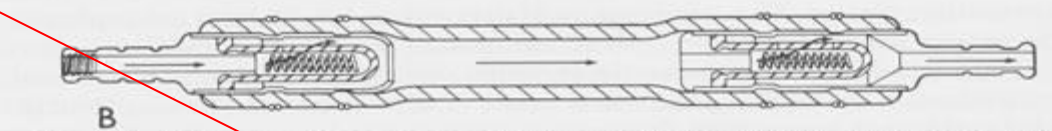
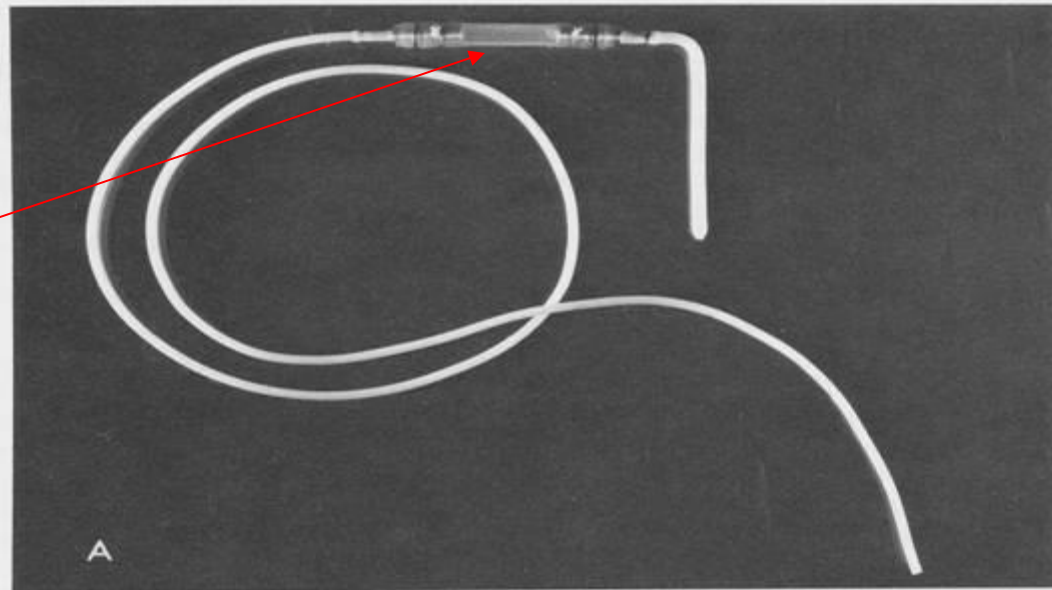


FIG. 116. Holter shunting system. (A) The ventricular catheter, flush pump, and distal atrial catheter are connected. (B) Diagram of Holter flush pump showing arrangement of the check valves.

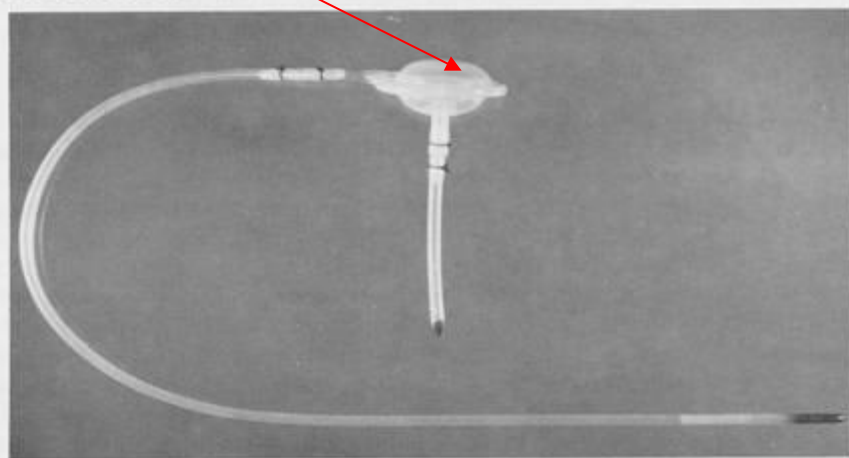
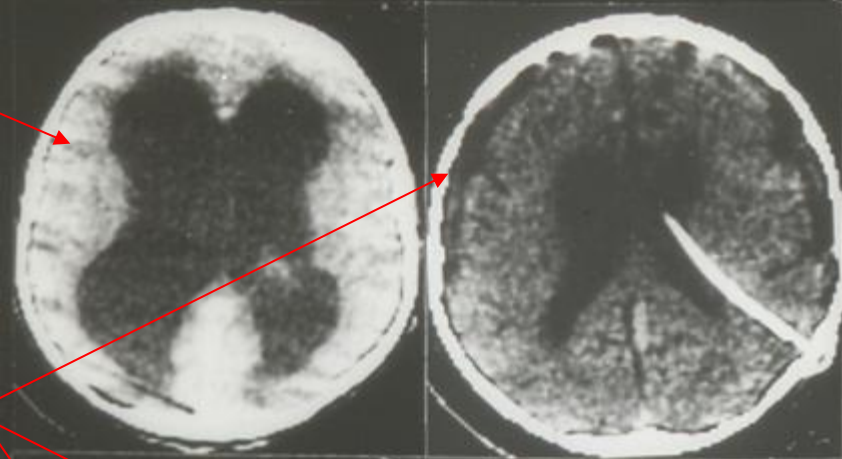
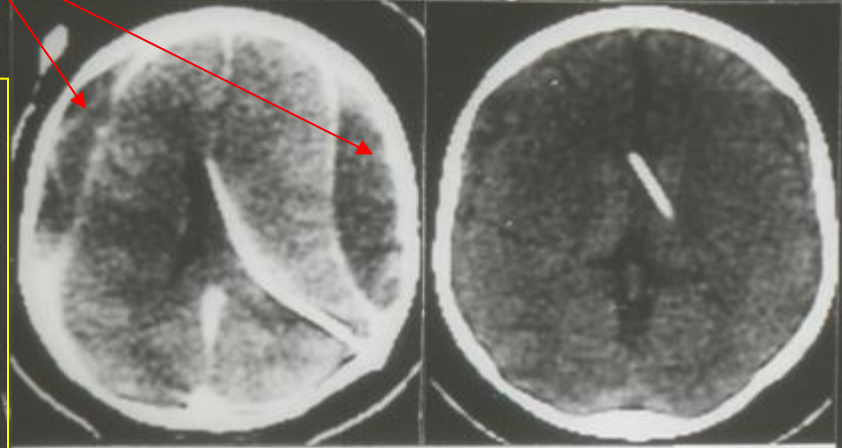


FIG. 117. Heyer-Schulte shunting system. The ventricular catheter, flush pump, and distal atrial catheter are connected. The tip of the distal atrial catheter contains a slit valve.

**TC inicial**

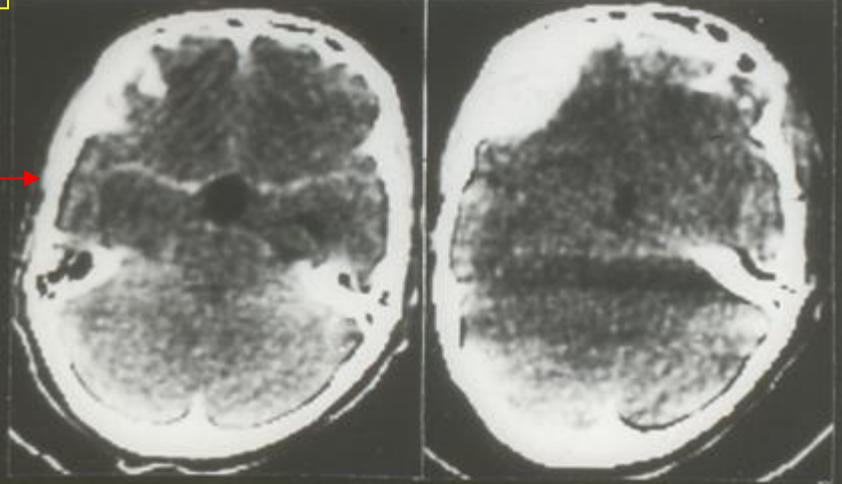


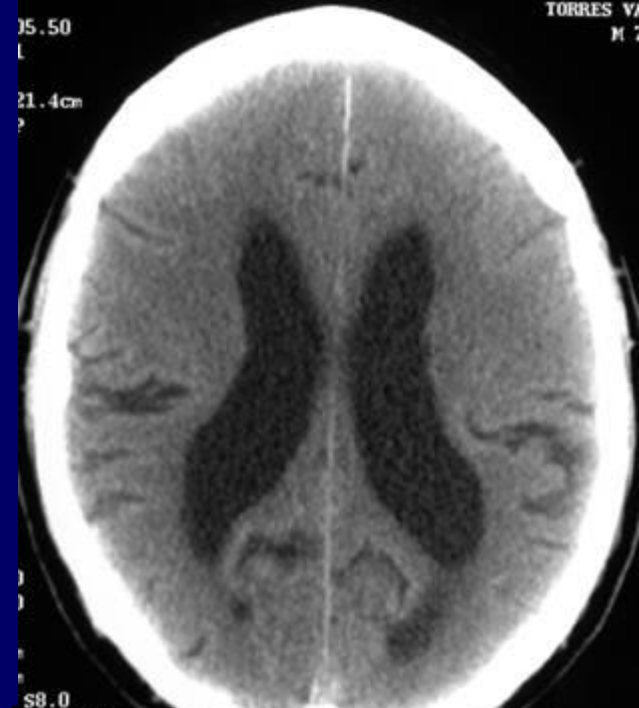
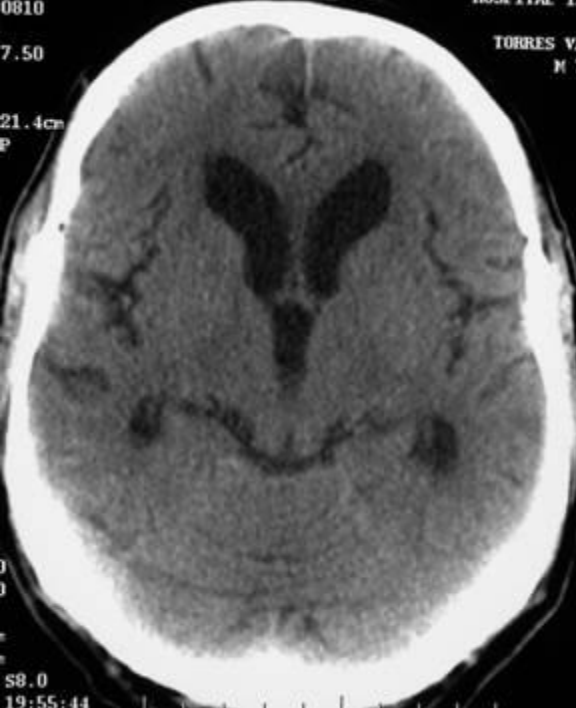
**TC control con Hematomas**



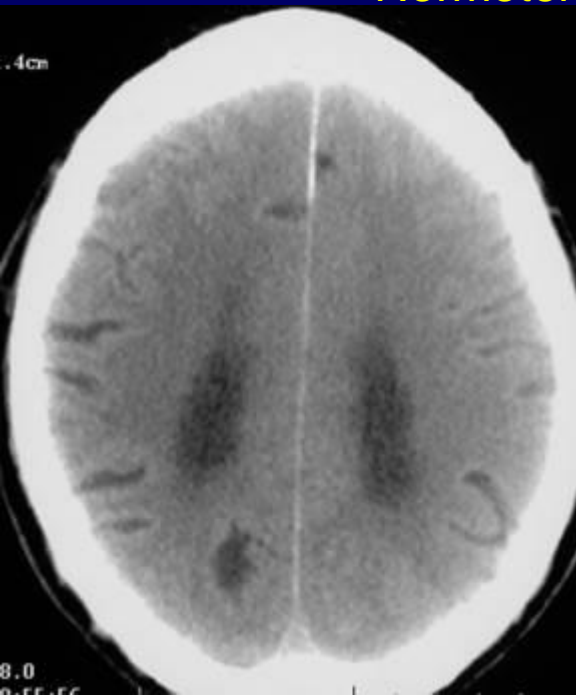
**Hematomas subdurales bilaterales secundarios a sobredrenaje por una válvula ventrículo-peritoneal, que fueron evacuados**

**TC control tras evacuación de los hematomas subdurales**





Normotensa con complicación subdural bilateral



**Ver a la derecha el control TAC post-derivación que muestra el cateter ventricular, la reducción del tamaño ventricular y los hematomas subdurales**



FINAL