

Hidrocefalia Congénita e Hidranencefalia en el Hospital Materno Infantil e Instituto Hondureño de Seguridad Social del 2005 al 2008

Congenital Hydrocephaly

Carmen Johanna Bulnes, Paola Melissa Aguilar*
Juan Ángel Méndez+

RESUMEN

La Hidrocefalia se trata de un estado patológico de diferentes causas, donde hay un incremento de la cantidad de líquido cefalorraquídeo (LCR) ventricular, por una ruptura de equilibrio entre la formación y absorción del mismo, que lleva a un aumento de la presión intracraneal con disminución concomitante de la sustancia cerebral, sin que esto deba asociarse siempre a macrocefalia. **Objetivo:** Caracterizar Hidrocefalia congénita e Hidranencefalia y algunos factores de riesgo en dos hospitales del país. **Metodología:** Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo, el universo fue de 210 casos en el Hospital Materno Infantil, y 100 en el Instituto Hondureño de Seguridad Social. Se seleccionó una muestra intencionada de 49 casos en el Hospital Materno Infantil y 50 casos en el Instituto Hondureño de seguridad social (IHSS). El sistema de muestreo fue temporal. Se elaboró un instrumento de recolección de datos tipo encuesta para extraer la información de los expedientes clínicos. **Resultados:** 42% de casos con hidrocefalia congénita se encontró en madres de 18-29 años de edad y 60% con hidranencefalia se encontró en jóvenes menores 18 años de edad. Se presentó la hidrocefalia congénita de tipo comunicante en un 66.70% sobre la no comunicante. La Hidrocefalia congénita no comunicante es más frecuente en el género femenino (48.5%), mientras que la hidrocefalia congénita comunicante predomina en el sexo masculino (56.1%). **Conclusión:** El tratamiento más utilizado en Honduras es la derivación ventrículo peritoneal.

La hidranencefalia no es una patología común en el IHSS y HMI.

Palabras Clave: Hidrocefalia congénital, Derivación peritoneal.

Abstract

It is a pathologic state where there is an increased volume of liquid in the brain ventricles, that produces an augmented intracranial pressure, with decrease size of the cerebral cortex. **Objective:** To study hydrocephaly and congenital cases in two hospital of Honduras. **Method:** A descriptive retrospective study was done the universe were 210 cases in the Materno Infantil Hospital and 100 cases in the Social Security Hospital. The samples were 49 cases in the former and 50 cases in the later. Two surveys instrument were created to obtain the information from the clinical file. **Results:** 42% congenital hydrocephaly cases were found in mother ranging in age from 18-29 and 60% of cases were found in mothers under 18 years of age. 66.70% of cases were of the communicating type. Non communicating congenital hydrocephaly was more common in females (48.5%), and the congenital communicating one was more common in males (56.1%).

Conclusion: The derivation treatment from ventricle to peritoneum in the most common in Honduras. In both hospital mentioned above the pathology is uncommon.

* Alumnas de II Año de la Carrera de Medicina de la UNAH.

+ Médico Neurocirujano del Hospital Escuela, profesor titular III Facultad de Ciencias Médicas UNAH.

Key Words: Congenital hydrocephaly, Peritoneal derivation

INTRODUCCIÓN

El sistema nervioso humano se desarrolla de una capa de células llamada ectodermo (en la superficie del disco germinativo trilaminar); de esa capa se originará la Placa Neural, misma que dará origen al tubo neural entre la tercera y cuarta semana del desarrollo, para dar lugar al sistema nervioso central (Encéfalo y Médula Espinal).

Cuatro procesos principales son los responsables del desarrollo del sistema nervioso:

- La proliferación celular (mitosis), en el cual las células neuroectodérmicas primitivas se dividen para formar nuevas generaciones de células.
- La migración celular, un proceso en el cual las células nerviosas se desplazan desde su lugar de origen hasta el lugar que ocuparan toda la vida.
- La diferenciación celular, proceso por el cual las células adquieren características individuales y particulares.
- La Apoptosis, proceso natural de muerte celular programada durante el proceso de formación de las estructuras nerviosas.

Algunas de las malformaciones congénitas del sistema nervioso, pueden presentarse debido al fallo de uno o varios de los procesos antes mencionados.

El término Congénito significa que el trastorno se presenta antes del nacimiento.

La Hidrocefalia es una patología conocida desde la antigüedad.

Se cree que el término hidrocefalia es de origen griego, pero las primeras referencias proceden del código de Hammurabi y del papiro de Ebers. Probablemente Hipócrates realizó la primera punción ventricular aunque en realidad pudo haber sido subdural. Galeno y Vesalius realizaron las primeras descripciones anatómicas de los ventrículos cerebrales y de la circulación del

líquido cefalorraquídeo. Durante la edad media el tratamiento de la hidrocefalia era muy precario y con malos resultados, en el siglo XIX se usaron injertos venosos, tubos de cristal o plata para derivar el líquido de los ventrículos cerebrales a otras cavidades del cuerpo. En las primeras décadas del siglo XX se utilizaron por primera vez los tubos de plástico y en el año de 1955 se introdujo el silastic, que aunado a los progresos médicos en imagen, ingeniería biomédica y fisiología cerebral, iniciaría la era moderna en el tratamiento de la hidrocefalia ⁽¹⁾.

La Hidrocefalia es el aumento del LCR en el interior del cerebro provocado por el desbalance entre la producción y reabsorción del mismo o por una obstrucción en su circulación, que lleva a un aumento de la presión intracraneana provocando la dilatación de los ventrículos cerebrales y la compresión del tejido cerebral ⁽²⁾.

El LCR se forma en el sistema ventricular. Los sitios de origen incluyen: el plexo coroideo, el epéndimo y el parénquima; en el hombre a los plexos coroideos corresponden el 60% a 70%.

El mecanismo de producción de LCR consiste en el primer paso de un ultra filtrado del plasma originado por la presión hidrostática alrededor del estroma del tejido conectivo, debajo del epitelio de las vellosidades, que posteriormente es transformado en la secreción de LCR.

La velocidad con que se produce en los adultos es de 0.33 mL x minuto (19.9 mL x hora = 475.2 mL en 24 h) y de 0.35 mL x minuto (21 mL x hora = 504 mL en 24 h) en los niños.

El ritmo normal del crecimiento cefálico durante la lactancia es de 2 cm mensuales durante los tres primeros meses de vida, de 1 cm durante el segundo trimestre, de 0.5 cm hasta cumplirse el primer año de vida. En los neonatos una morfología cefálica anormal (en particular una prominencia occipital) suele sugerir el diagnóstico de hidrocefalia. ⁽³⁾

Los niños que padecen esta patología a parte del significativo aumento de la circunferencia de la cabeza presentan otros síntomas como ser: fontanela tensa o abultada (punto blando localizado en la parte superior de la cabeza), convulsiones, ojos prominentes e incapacidad del niño de mirar hacia arriba con la cabeza hacia delante, venas del cuero cabelludo muy notables, aumento de la irritabilidad, llanto agudo, mala alimentación, vómitos, somnolencia o menos alerta de lo normal y retraso en el desarrollo.

Hidrocefalia *no comunicante* es consecuencia de un bloqueo del flujo del LCR, el punto habitual de obstrucción es el acueducto mesencefálico o los agujeros laterales del cuarto ventrículo, en cambio la Hidrocefalia comunicante es debida a un bloqueo de la absorción del LCR en las vellosidades aracnoideas o de Pacchioni, o a un aumento en la producción del líquido cefalorraquídeo.

Hidrocefalia no comunicante se debe a ciertas lesiones como ser:

I) Lesiones Congénitas:

Se deben a la obstrucción o estenosis del acueducto de Silvio que usualmente esta ligado al cromosoma X y la atresia de los forámenes de Luschka y Magendie (Síndrome de Dandy-Walker).

II) Lesiones Adquiridas:

Pueden ser por inflamaciones ventriculares y Masas (tumores)

Hidrocefalia *Comunicante* es debida a varios factores como son:

I) Lesiones Congénitas:

Se deben a la Malformación de Arnold-Chiari, Encefalocele

Inflamación de Leptomeninges y a la Lisencefalia.

II) Lesiones Adquiridas:

Pueden ser causadas por infecciones como ser la toxoplasmosis, citomegalovirus, rubéola, varicela y la parainfluenza, Hemorragias y Masas (Tumores).

III) Hipersecreción de LCR:

Puede ser causada por un papiloma del plexo coroideo.

IV) Otras causas:

Deficiencia vitamínica (complejo B) Esteroides, hipervitaminosis (vitamina A), AC. Valpróico entre otros.

Se ha observado Hidrocefalia y ventrículomegalia en pacientes con anomalías de los cromosomas 1, 6, 9, 13, 18, 21, 22, o ligada al cromosoma X. ^(4,5)

El diagnóstico prenatal de la hidrocefalia congénita es posible incluso en la 13a semana de gestación. Posteriormente el aumento del perímetro cefálico, evaluación del fondo de ojo, la radiografía simple de cráneo, la ecografía transfontanelar, tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo y la Resonancia magnética son utilizadas para su diagnóstico ⁽⁶⁾.

En el tratamiento de la hidrocefalia, la derivación ventriculoperitoneal es la técnica más utilizada para el drenaje del líquido cefalorraquídeo (LCR). En las situaciones en las que el peritoneo pierde su capacidad de absorción (adherencias peritoneales, quistes abdominales, peritonitis, etc.), la derivación ventriculoatrial se considera el método alternativo de elección para el drenaje del LCR; sin embargo, esta técnica con frecuencia se asocia con graves complicaciones ⁽⁷⁾.

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

La hidranencefalia es la condición congénita del sistema nervioso central en la cual los hemisferios cerebrales están casi o completamente ausentes, reducidos a unos sacos membranosos llenos de fluido y generalmente con el cráneo y las meninges intactas.

El más antiguo caso descrito corresponde a Ambrosio Paré, quien al abrir el cráneo de un niño

con sospecha de hidrocefalia encontró el cerebro del tamaño de una “pequeña bola”⁽⁸⁾.

Este defecto generalmente se presenta in útero por un proceso destructivo a mitad de la gestación, después de la formación del teléncefalo. La Hidranencefalia no se presenta posterior a una hidrocefalia, mientras que puede iniciarse como una encefalopatía multiquística⁽⁹⁾.

Existe una gran similitud entre la Hidranencefalia e hidrocefalia congénita severa, tanto clínicamente como en estudios de imagen⁽¹⁰⁾.

La etiología aún no ha sido establecida del todo, y una de las teorías más aceptadas es aquellas que plantea la oclusión bilateral de las arterias Carótida interna.

Según ésta, la destrucción cerebral resulta de la obstrucción temprana del flujo sanguíneo en áreas que irrigan las arterias carótidas internas de manera bilateral, aumentando la resistencia al flujo lo que conlleva a hipoxia y degeneración progresiva del parénquima cerebral, siendo ambos hemisferios reemplazados por líquido cefalorraquídeo y cubiertos por las leptomeninges y duramadre⁽¹¹⁾.

Las regiones irrigadas por el sistema vertebral, incluyendo las porciones basales de los lóbulos occipital y temporal, hipocampo, amígdala, tronco cerebral y cerebelo, generalmente permanecen intactas.

Si bien el patrón de destrucción indica que las arterias carótidas han sido afectadas, estudios angiográficos y necropsias han mostrado que estas arterias no siempre están comprometidas por lo que se han planteado otras etiologías. Así tenemos a aquellas que plantean de que se trata de:

- Una forma extrema de leucomalacia, formada por la confluencia de múltiples cavidades quísticas.
- Necrosis cerebral hipoxicoisquémica difusa, debido a la exposición materna al monóxido de

carbono o al gas butano,

- Infecciones, destrucción local del tejido cerebral debido a infecciones por *Toxoplasma gondii*, citomegalovirus, y virus Herpes Simple y
- Autotransfusión en el embarazo múltiple (gemelos monocoriónicos), dando lugar a muerte de un feto e hidranencefalia en el otro.

Se ha relacionado una menor edad materna con una mayor incidencia de esta patología pero la etiopatogenia no esta clara.

El recién nacido puede presentar macrocefalia la que aumenta rápidamente en los primeros meses de vida con suturas y fontanelas amplias y signos oftálmicos clásicos como el nistagmus y ojos en sol naciente.

Estos pacientes pueden presentar solo la Hidranencefalia sin malformaciones asociadas. Cuando están presentes se describe displasia renal, malformaciones cardiacas valvulares, hipoplasia de las glándulas adrenales y se puede encontrar la trisomía 13 en el contexto⁽¹²⁾.

Se diagnostica Hidranencefalia por la aparición en la ecografía de grandes masas quísticas que llenan por completo la cavidad intracraneal junto con la ausencia de las estructuras de la línea media y del parénquima cerebral⁽¹³⁾.

El tercer ventrículo no está presente en la Hidranencefalia a diferencia de una hidrocefalia masiva donde se observa el tercer ventrículo aumentado de tamaño.

Exposición ambiental a sustancias durante el embarazo, tales como medicamentos ingeridos por la madre, infección materna o exposición a radiación.

La mayoría de los infantes con Hidranencefalia mueren en los primeros días de vida, pero se han reportado casos en los cuales los pacientes han sobrevivido durante más tiempo.

El diagnóstico de la Hidranencefalia se hace mediante

varios procesos como el Electroencefalograma ya que en la Hidranencefalia no hay actividad cortical (en la hidrocefalia máxima, el trazado de EEG es típicamente anómalo, pero se detecta actividad cerebral de fondo en todo el cerebro. Es uno de los mejores métodos para diferenciar estas dos afecciones ⁽¹²⁾.

Otra es la Resonancia Magnética o ecografía muy eficaz porque puede observarse como la mayor parte del espacio intracraneal está ocupado por LCR.

Por lo general, no son visibles los lóbulos frontales ni las astas frontales de los ventrículos laterales (puede llegar a haber vestigios de corteza en las regiones temporal, occipital y subfrontal).

En la línea media, se observa una estructura compuesta por el nódulo diencefálico (las masas redondeadas del tálamo y el hipotálamo) y los lóbulos occipitales mediales apoyados en el tentorio, rodeada de LCR. Las estructuras de la fosa posterior permanecen intactas en líneas generales.

Debido a la escasa esperanza de vida no hay un tratamiento recomendado pero es posible colocar un sistema de derivación para estabilizar el tamaño de la cabeza pero, a diferencia de lo que ocurre con la hidrocefalia máxima, no hay restitución del manto cerebral.

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio retrospectivo descriptivo en el Hospital Materno Infantil y en el IHSS de Tegucigalpa desde el año 2005 hasta el año 2008; el universo estaba constituido por 310 historias clínicas distribuidas en 210 en el Hospital Materno Infantil, y 100 en el IHSS.

Criterios de inclusión, todas las Historias clínicas de pacientes con diagnóstico de Hidrocefalia congénita e Hidranencefalia cuyos nacimientos se llevaron a cabo en ambos hospitales en los años

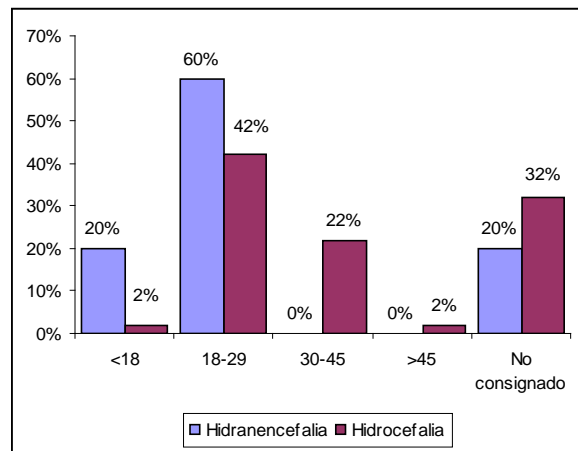
comprendidos del 2005 al 2008.

Los criterios de exclusión fueron haber sido hospitalizado por otra patología de base aunque presentara Hidrocefalia Congénita, recién Nacidos cuyos partos no fueron atendidos en el Hospital Materno Infantil e IHSS

RESULTADOS

Gráfico N° 1

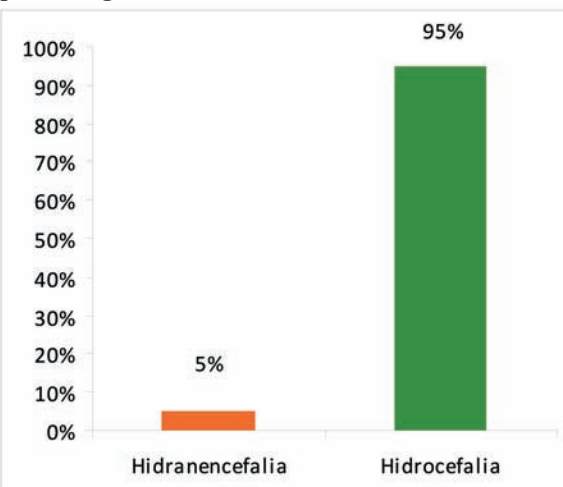
Edad de las madres y diagnóstico al Nacer



El 42% de los casos que presentaron Hidrocefalia congénita se encontraban en madres entre las edades de 18-29 años y 60% de los casos de Hidranencefalia se encontraban en jóvenes menores entre los 18-29 años de edad.

Gráfico N° 2

Tipo de diagnóstico en los niños al nacer.

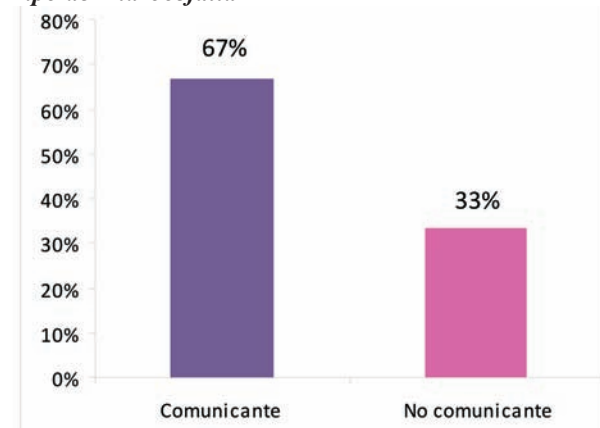


La frecuencia de la Hidrocefalia congénita es de

94.90% y la Hidranencefalia es de 5.10%

Gráfico N° 3

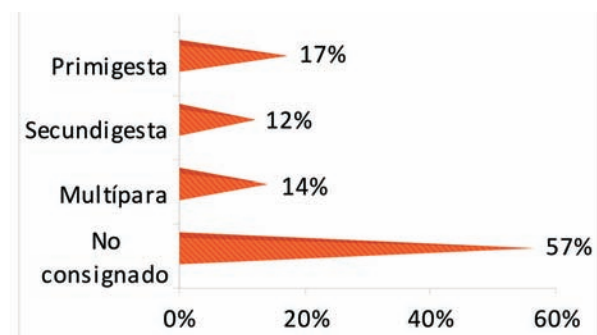
Tipo de Hidrocefalia



La Hidrocefalia congénita de tipo comunicante se presentó 66.70% sobre la de tipo no comunicante con 33.30%

Gráfico N° 4

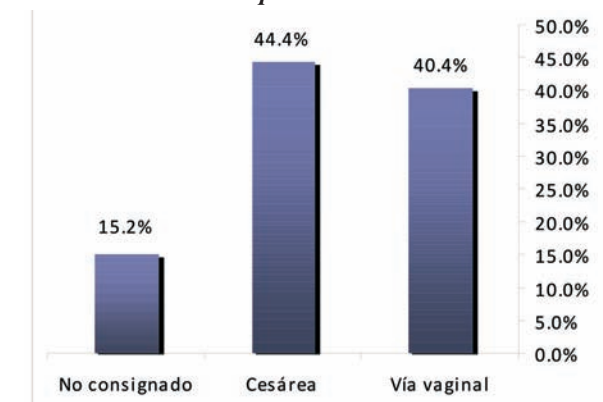
Historia Obstétrica



La mayoría de las madres que presentaron hijos con Hidrocefalia congénita e Hidranencefalia en 17% eran primerizas.

Gráfico N° 5

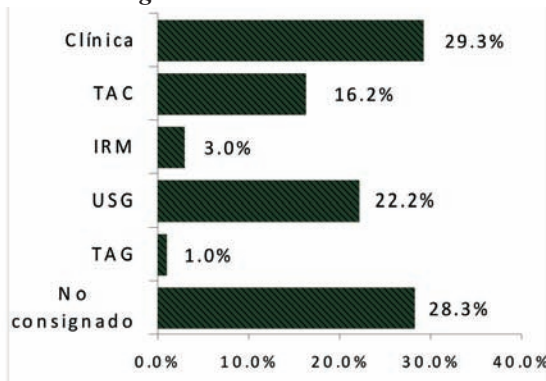
Vía de Nacimiento del producto



44.4% de los casos la cesárea fue la vía de nacimiento.

Gráfico N° 6

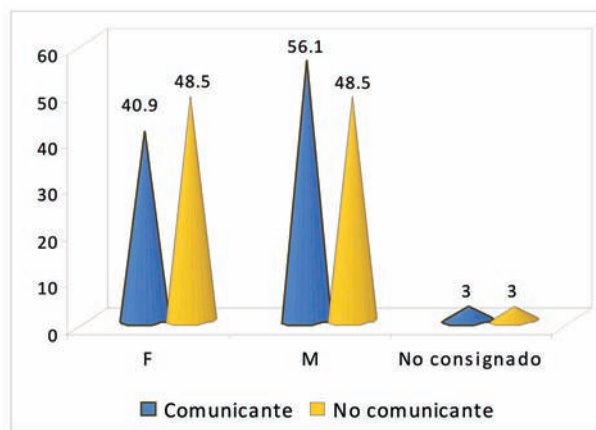
Técnicas de Diagnóstico



La técnica utilizada con más frecuencia para diagnosticar ambas patologías fue la clínica con 29.3%. En el caso de diagnóstico por imagen la técnica más utilizada fue la USG.

Gráfico N° 7

Sexo asociado al tipo de Hidrocefalia



La Hidrocefalia congénita de tipo no comunicante es más frecuente en el género femenino en 48.5% de los casos.

La Hidrocefalia congénita de tipo comunicante predomina en el género masculino en 56.1% de los casos.

DISCUSIÓN

Se estudió la caracterización de la hidrocefalia e

hidranencefalia en 99 recién nacidos del Hospital Materno Infantil e Instituto Hondureño de Seguridad Social, se encontró que la mayoría de los casos de estas patologías en ambos hospitales se presentaron en el año 2007.

En el 56% de los casos la procedencia de los pacientes es Francisco Morazán lo que se relaciona con la localización de los centros hospitalarios en lugares céntricos y accesibles para la mayoría de la población que vive en las cercanías de la ciudad.

La técnica más utilizada para diagnosticar ambas patologías fue la clínica con 29.3%. Por otro lado el apoyo diagnóstico de la ultrasonografía durante el embarazo es sumamente útil, para detección precoz del estado hidrocefálico ya sea puro o asociado a otras malformaciones congénitas. ⁽¹⁴⁾, esto apoya los resultados de nuestra investigación ya que la técnica de imagen más utilizada para el diagnóstico de Hidrocefalia e Hidranencefalia fue la USG con 22.2%

La mayoría de los expedientes clínicos revisados demuestran que la tendencia de la historia Obstétrica se inclina hacia las madres primigestas probablemente porque no están debidamente instruidas sobre los elementos que deben incluir en su dieta para evitar estas patologías.

El mielomeningocele es la enfermedad más frecuente en padres con hijos previos con DTN con un 4%, pero el resultado en su mayoría fue de no consignado en 92%. En un estudio anterior realizado en México La mayor incidencia de defectos del tubo neural en hermanos de caso índice ha tenido gran importancia para el consejo genético, pero más de 95% de los casos ocurren en parejas sin antecedentes familiares. ⁽¹⁵⁾

9% de las madres tomaron ácido Fólico durante el embarazo 2% no lo ingirieron y en 89% no estaba consignada la ingesta.

La mayoría de los niños nacieron vía cesárea con 44.4%, esto debido a un incremento en el

perímetro cefálico del bebe aun antes de nacer.

El tratamiento al nacer en la mayoría de los casos fue la DVP en 66% de los casos; esta técnica es la más utilizada en nuestro país debido a que es segura.

Los sistemas de derivación no son mecanismos perfectos. Entre las complicaciones pueden figurar fallos mecánicos, infecciones, obstrucciones y la necesidad de prolongar o reemplazar el catéter. En general, los sistemas de derivación requieren vigilancia y seguimiento médico regular.

De acuerdo a los resultados 7% de los casos presentó neuroinfección y 5% presentó disfunción valvular.

Agradecimiento

Agradecemos al Dr. Juan A. Méndez, al departamento de Neurocirugía pediátrica del Hospital Materno Infantil, al Dr. Ovidio Alvarado neurocirujano del Hospital Materno infantil, archivo pediátrico del IHSS y al Departamento de archivos del Hospital Materno Infantil.

Bibliografía

1. De la Mora López L A, Antecedentes históricos de la hidrocefalia y su tratamiento, Boletín Clínico Hospital Infantil Estado de Sonora, México Septiembre 2001, Vol. 18, No. 2. 95-96.
2. Casasco G, Faisal J, Enríquez D, Turri F, Derico M, Scacchi S et al. Hidrocefalia congénita: estudio epidemiológico. Revista del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, Argentina. 2004; 24(003):120-127.
3. López Herrera JF, García R, Sánchez G, Pérez M. Hidrocefalia congénita asociada al Síndrome de Dandy-Walker. Revisión e informe de un caso. Revista Mexicana de Pediatría. 2000; 67(2):78-82.
4. Guzmán Huerta ME, Acevedo Gallegos S, Gallardo Gaona JM, Velázquez Torres B, Bemúdez Tapia HM, Camargo Marín L. Tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia fetal. Medigraphic Artemisa en línea. 2008; 22 (3): 215-229.

5. Nazar N, Nazar D. Hidrocefalia: Patogenia y Fisiopatología. Revista Médica Hondureña. 1985; 53(3):203-212
6. Villegas Adriázola E, Brun Sanjines J, Arequipa Cubillas G. Causas de hidrocefalia en menores de 13 años de edad. Rev Soc Bol Ped 2006; 45(2):85-9.
7. J. Torres Lanzasa, A. Ríos Zambudiob, J.F. Martínez Lagec, M.J. Roca Calvo, M. Pozac y P. Parrilla Paricio. Tratamiento de la hidrocefalia mediante la derivación ventriculopleural. Arch Bronconeumol 2002;38(11):511-4
8. Silié Ruiz J. La Hidranencefalia una rara entidad Revisión de la literatura. Acta Médica Dominicana. 1981; 3(4):175-178.
9. Marín Marín CC, Robayo G. Hidranencefalia: Reporte de un caso. Revista de Pediatría. 2005; 40(4)
10. Gardea G, Gordillo F, Gonzales F. Unidad de Neurología y neurocirugía, Aspectos de neuroimagen y comportamiento electro fisiológico de Hidranencefalia. Rev. méd. Hosp. Gen. Méx; 1995; 58(1):41-5.
11. Gutiérrez C, Aguinaga M, Arica C, Del Carmen J. Hidranencefalia: a propósito de un caso. Rev Per Neurol 2000; 6: 30-32.
12. Ilabaca Pavez G, Koller Campos O, Aros Ojeda P. Hidranencefalia. EN: Hufner ME, Ramirez R, Nazer J. ed. Malformaciones congénitas: diagnóstico y manejo neonatal. Santiago de Chile: Edit. Universitaria; 2005. P.130-133.
13. Orrison W W. Hidranencefalia. Neurorradiología 2000; 1:319-320
14. Nazar N, Hidrocefalia congénita. Revista Médica Hondureña .1997; 65(1):23-25.
15. Malagón Valdez J. Hidrocefalia Congénita. Revista de Neurología 2006; 42 (supl 3): s39-s44