
Hidrocefalia Congénita

Congénital Hydrocephalus

*Dr. Nicolás Nazar**

RESUMEN. Actualmente existe un reto diagnóstico y terapéutico en los niños con hidrocefalia congénita, para establecer la etiología precisa y dar un (tratamiento adecuado. Con el auxilio de los métodos de imagen por tomografía axial, resonancia magnética y la ultrasonografía, podemos detectar intrauterinamente o en el período de recién nacido en forma precoz una hidrocefalia, dándonos la oportunidad de ofrecer una terapéutica adecuada. Se analizaran conceptos históricos evolutivos que han llevado al enfoque actual de la hidrocefalia congénita.

Palabras Clave: Hidrocefalia congénita, tomografía, resonancia magnética, ultrasonografía, recién nacidos, vida intrauterina.

INTRODUCCION

Por definición Hidrocefalia Congénita "Neonatal o Perinatal" se desarrolla Intrauterinamente durante el embarazo, pero puede detectarse hasta el parto o e) período de recién nacido, aunque muchas veces las manifestaciones clínicas evolutivas se presentan en períodos posteriores haciendo difícil diferenciar entre una causa congénita y otra adquirida¹, sin embargo el carácter congénito se define por altera-

ciones patológicas del tubo neural durante la tercera y cuarta semana de vida embrionaria²". Lo que si es común es que se trata de un estado patológico de diferentes causas, donde hay un incremento de la cantidad de líquido cefalorraquídeo (L.C.R.) ventricular, por una ruptura de equilibrio entre la formación y absorción del mismo^{4"}, que lleva a un aumento de la presión intracraneal con disminución concomitante de la sustancia cerebral, sin que esto deba asociarse siempre a macrocefalia⁷".

Históricamente el hidrócefalo se reconoce como entidad patológica desde, Galeno e Hipócrates^{3"}, sin embargo fue hasta 1913 cuando se demostró que el L.C.R. se absorbía por las vellosidades aracnoideas^{4"}, que se dio el primer paso para tratamiento quirúrgico del mismo.

Normalmente la producción del L.C.R. en niños es de 0.35 ml/min, o sea 500 cc/día que se renovan mas 6 menos cada ocho horas. En los hidrocefálicos sin embargo, la producción puede llegar a 0,30 ml/min, sugiriendo la influencia de la presión intracraneana en su bajo valor¹⁹". En cuanto a la incidencia puede haber variaciones en muchos estudios do 03 - 0,87/1000 nacidos vivos¹¹". En los Estado Unidos se ha reportado para hidrocefalia sola 0.9 - 1.5/ 1000 nacidos vivos y, 0.4 - 1.4/1000 nacidos vivos para hidrocefalia asociada a espina bífida, para un total de 1.3 - 2.9/1000 nacidos vivos¹¹". En relación al sexo hay muy pocas variaciones, pero pareciera que los varones son más afectados por hidrocefalia sola, posiblemente debido a una asociación genética ligada al cromosoma "X". La hidrocefalia con espina

Jefe de la Unidad de Neurología y Neurocirugía Pediátrica del Bloque Materno Infantil del Hospital Escuela, Honduras, C. A.

podría ser mas frecuentemente en el sexo femenino^(U3).

No se ha demostrado variaciones por factores étnicos o ambientales, pero si hay mayor incidencia en sectores socioeconómicos bajos, y la idea de que era mas frecuente en multiparas y mujeres anosas, tampoco crumple una validez generalizada¹¹³¹⁰¹

CLASIFICACION:

- Se distingue dos grandes grupos: La hidrocefalia no comunicante y comunicante.

I) Hidrocefalia no comunicante: Hay una interferencia en la circulación normal de L.C.R. dentro del sistema ventricular desde uno o ambos agujeros de Monro, Acueducto de Silvio, IV ventrículo, Luschka y Magendie.

II) Hidrocefalia Comunicante: Hay bloqueo de la absorción de L.R.C. en las vellosidades aracnoideas.

ETIOLOGIA:

I) Hidrocefalia no comunicante

1) Lesiones Congénitas:

A) Obstruccion o estenosis de A. de Silvio

- a) Gliosis
- b) Forkin
- c) Estenosis verdadera
- d) Septum

B) Atresia del foramen de Luschka y Magendie (Dandy Walker)

C) Masas:

- a) Quistes intracraneano Benignos
- b) M.A.V.
- c) Tumores

2) Lesiones Adquiridas

A) Estenosis de acueductos de Silvio (Gliosis)

B) Inflamaciones ventriculares y cicatrices

C) Masas:

- a) Tumores
- b) Masa no neoplastica

D) Craneo

- a) Platisbasia | b)

Acondroplasia

ID Hidrocefalia Comunicante 1.-

Lesiones Congénitas

- a) Malformaciones de Arnold Chiari
- b) Encefalocele
- c) Inflamacion de Leptomeninges
- d) Lisencefalia
- e) Ausencia congénita de vellosidades aracnoideas

2.- Lesiones Adquiridas

A) Inflamaciones de Leptomeninges:

- a) Infecciones
- b) Hemorragias
- c) Cuerpos extranos

B) Masas

- a) Tumores
- b) No neoplasticas

3.- Hipersecreción de LC.R.

- a) Papilomas de plexo coroideo

4.- Miscelanea

- a) Deficiencia vitamínica: complejo B
- b) Toxinas en periodo embrionario
- c) Drogas: Esteroides, vitamina A, AC. Valpróico y otros.
- d) Genéticas

5. Idiopaticas

DIAGNOSTICO

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad de la instalación del desequilibrio entre producción y absorción del L.C.R.

El crecimiento anormal del tamaño cefálico ocurre invariablemente en la hidrocefalia congénita y en la de instauración durante la lactancia⁽¹³⁾. En los casos mas graves de desarrollo intrauterino hay un agrandamiento masivo del perímetro craneano que hace imposible el parto normal y en las menos agresivas, la cabeza puede ser de tamaño normal al nacimiento y posteriormente crece a ritmo exagerado^{16r}.

En los recién nacidos puede haber solo irritabilidad psicomotora, hiporexia marcada con alteraciones en la succión, insuficiencia postnatal o presentar signos severos de paro cardiorrespiratorio, coma o herniación transtentorial por hipertensión intracerebral severa. Los signos de parinaud y mac-ewen aparecen en forma más posterior.

El denominado "Pulgar Cortical" (Pulgar corto, flexionado sobre la palma con acortamiento de primer metacarpio) asociado a déficit mental, espasticidad de miembros inferiores, fascies asimétrica y tosca con rasgos de escafocefalia, puede presentarse en algunas hidrocefalias ligadas al cromosoma "X"⁽²⁾

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 congénita. El uso de sensores extracraniales o monitores fontanelares, dan información sobre la presión intracraneal y la perfusión cerebral¹⁶⁹¹. La tomografía axial y la resonancia magnética pueden delimitar completamente las estructuras de SNC y dan idea exacta de la magnitud y la etiología del proceso. El Spect puede dar información sobre flujo sanguíneo cerebral y con la ventriculografía isotópica dibujar el edema cerebral asociado a hidrocefalia¹⁶¹.

HIDROCEFALIA CONGENITA EN HONDURAS

Se hizo una revisión desde febrero 1980 a marzo 1995 de los casos de hidrocefalia tratados en la unidad de neurología y neurocirugía pediátrica del bloque Materno Infantil del Hospital Escuela de Tegucigalpa, Honduras, encontrando 464 casos de los cuales el 73.5% corresponde a hidrocefalia congénita.

La incidencia para hidrocefalia pura es de 0.288/1000 nacidos vivos y de hidrocefalia con espina bífida de 0.56/1000 nacidos vivos. El 54% corresponde al sexo masculino y el 46% al femenino. La edad materna corresponde a un 635 de mujeres entre 15 y 25 años y laparidad más frecuente observada fue de 1 a 3 partos en un 54.1%. Prematuridad fue registrada en 1.8% de los casos. Etiológicamente la estenosis de acueducto fue la causa más frecuente con 40.3% y luego bloqueo cortical con 30.7%.

Actualmente se desarrolla desde marzo 1993 el proyecto de "Bebe Canguro" en los prematuros con resultados positivos, que ha incluido 525 recién nacidos con menos de 2,000 gramos de peso de los cuales solo 14(2.66%) han desarrollado hidrocefalia.

REFERENCIAS

- 1.- Nazar Nicolás. Hidrocefalia: Patógenia y Fisiopatología. Rev. Med. Hond. 1988; 53; 203 - 213.
- 2.- Warkang O. Congénita; Malformations: Notes and coments: Chicago Year Book Med. Pub. 1971:189 -352.
- 3.- Menkz and Cols. Malformations CNS Textbook of Child Neurology. Fourth Edition, Lea. Febiger. 1990. 4:209-83.
- 4.- Pons T. and Cols. Lumbar Cisternography in Hydrocephalus Pediatrics 1983, 22: 670 - 73.
- 5.- Torac R. Historical Aspect of Normal and Abnormal Brain Fluid. Arch. Neurol. 1982. 39:197 - 201.
- 6.- Davis and Cols. Internal Hydrocephalus: and Experimental and Clinical Pathological Study. Am. J. Dis. Child. 194. 8: 465-82.
- 7.- Berti A. Memorias del V Congreso Anual de la Academia de Neurología Pediátrica, San José, Costa Rica 1993.
- 8.- Nielsen F. Treatment of Hydrocephalus by Direct Shunt From Ventricle to Vein. Surg. Forum. 1982; 2:399 - 403.
- 9.- Volpe J. Neurology of the Newborn. Sec. Ed. Phila. Saunders Co. 1987: 113 - 17.
- 10.- Berti A. Perinatal Hydrocephalus. Fifth Annual Child Neurology Post Graduate Course. K.B.K. 1984: 12 - 26.
- 11.-Nazar Nicolás. Mielomeningocele en Hospital Materno Infantil. Rev. Med. Hond. 1988; 57: 291 - 304.
- 12.- Matson D. Neurusurgery of Infancy and Childhodd. 2nd Edition Illinois Charles Thomas Publisher 1969. 12: 199-221.
- 13.-Brekowitz Ultrasound in the Diagnosis of Congenital Anomalies. Am. J. of Ginecol. 1979;134:331-45.

*"Nada es tan poderoso en este mundo
como una idea cuyo momento ha llegado"*

Victor Hugo