



Hidrocefalia

U.S. DEPARTMENT OF HEALTH
AND HUMAN SERVICES
National Institutes of Health

Hidrocefalia

¿Qué es la hidrocefalia?

El término hidrocefalia se deriva de las palabras griegas “hidro” que significa agua y “céfalo” que significa 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”, el “agua” es en realidad líquido cefalorraquídeo, (LCR)– un líquido claro que rodea el cerebro y la médula espinal. La acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo resulta en la dilatación anormal de los espacios en el cerebro llamados ventrículos. Esta dilatación ocasiona una presión potencialmente perjudicial en los tejidos del cerebro.

El sistema ventricular está constituido por cuatro ventrículos conectados por vías estrechas. Normalmente, el líquido cefalorraquídeo fluye a través de los ventrículos, sale a cisternas (espacios cerrados que sirven de reservorios) en la base del cerebro, baña la superficie del cerebro y la médula espinal y, luego, es absorbido en la corriente sanguínea.

El líquido cefalorraquídeo tiene tres funciones vitales importantes: 1) mantener flotante el tejido cerebral, actuando como colchón o amortiguador; 2) servir de vehículo para transportar los nutrientes al cerebro y eliminar los desechos; y 3) fluir entre el cráneo y la espina dorsal para compensar por los cambios en el volumen de sangre intracraneal (la cantidad de sangre dentro del cerebro).

El equilibrio entre la producción y la absorción de líquido cefalorraquídeo es de vital importancia. En condiciones ideales, el líquido es casi totalmente absorbido en la corriente sanguínea a medida que circula. Sin embargo, hay circunstancias que, cuando se hallan presentes, impedirán o perturbarán la producción de líquido cefalorraquídeo o que inhibirán su flujo normal. Cuando se perturba este equilibrio, resulta la hidrocefalia.

¿Cuáles son los distintos tipos de hidrocefalia?

La hidrocefalia puede ser *congénita* o *adquirida*. La hidrocefalia congénita se halla presente al nacer y puede ser ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética. La hidrocefalia adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o en un punto después. Este tipo de hidrocefalia puede afectar a las personas de todas las edades y puede ser ocasionado por una lesión o una enfermedad.

La hidrocefalia también puede ser *comunicante* o no comunicante. La hidrocefalia comunicante ocurre cuando el flujo del líquido cefalorraquídeo se ve bloqueado después de salir de los ventrículos. Esta forma se denomina comunicante porque el líquido cefalorraquídeo aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos. La hidrocefalia no comunicante –llamada también hidrocefalia “obstructiva”– ocurre cuando el flujo del líquido cefalorraquídeo se ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos. Una de las causas más comunes de hidrocefalia es la “estenosis acuaductal”. En este caso, la hidrocefalia resulta de una estrechez del acueducto de Silvio, un pequeño conducto entre el tercero y cuarto ventrículo en la mitad del cerebro.

Hay dos formas más de hidrocefalia que no encajan claramente en las categorías descritas más arriba y que afectan principalmente a los adultos: la *hidrocefalia ex vacuo* y la *hidrocefalia de presión normal*.

La hidrocefalia *ex vacuo* ocurre cuando hay daño en el cerebro ocasionado por un ataque cerebral (stroke) o una lesión traumática. En estos casos, puede haber una verdadera contracción (atrofia o emaciación) del tejido cerebral. La hidrocefalia de presión normal ocurre comúnmente en las personas ancianas y está caracterizada por muchos de los mismos síntomas asociados con otras condiciones que ocurren más a menudo en los ancianos, tales como pérdida de memoria, demencia, trastorno patológico al andar, incontinencia

urinaria y una reducción general de la actividad normal del diario vivir.

¿Quién contrae la hidrocefalia?

Los datos sobre incidencia y prevalencia son difíciles de establecer ya que no hay un registro nacional o base de datos de las personas que tienen hidrocefalia y los trastornos estrechamente asociados a esta enfermedad; sin embargo, se cree que la hidrocefalia afecta a uno de cada 500 niños. En la actualidad, la mayoría de estos casos se diagnostican prenatalmente, en el momento del nacimiento o en los primeros años de la niñez. Los adelantos en la tecnología de imágenes diagnósticas permiten diagnósticos más exactos en las personas que tienen presentaciones atípicas, incluyendo a los adultos con condiciones tales como la hidrocefalia de presión normal.

¿Qué ocasiona la hidrocefalia?

Las causas de hidrocefalia no son todas bien comprendidas. La hidrocefalia puede resultar de herencia genética (estenosis acuaductal) o de trastornos de desarrollo tales como los asociados con defectos en el tubo neural, incluida la espina bífida y el encefalocele. Otras causas posibles son complicaciones del nacimiento prematuro, tales como una hemorragia intraventricular, enfermedades como la meningitis, tumores, lesión traumática a la cabeza o hemorragia subaracnoide que bloquea la salida de los ventrículos a las cisternas y elimina las propias cisternas.

¿Cuáles son los síntomas?

Los síntomas de la hidrocefalia varían con la edad, la progresión de la enfermedad y las diferencias individuales en la tolerancia de la enfermedad. Por ejemplo, la capacidad de un niño de tolerar la presión del líquido cefalorraquídeo difiere de la de un adulto. El cráneo del niño puede expandirse para alojar el aumento del líquido cefalorraquídeo debido a que las suturas (las juntas fibrosas que conectan los huesos del cráneo) no se han cerrado todavía.

En la infancia, la indicación más evidente de la hidrocefalia es típicamente el rápido aumento de la circunferencia de la cabeza o un tamaño de la cabeza extraordinariamente grande. Otros síntomas pueden incluir vómitos, sueño, irritabilidad, desvío de los ojos hacia abajo (llamado también “puesta de sol”) y convulsiones.

Niños mayores y adultos pueden experimentar síntomas diferentes debido a que su cráneo no puede expandirse para alojar el aumento del líquido cefalorraquídeo. Los síntomas pueden incluir dolores de cabeza seguidos de vómitos, náuseas, visión borrosa o doble, desvío de los ojos hacia abajo, problemas con el equilibrio, coordinación deficiente, trastornos de la marcha, incontinencia urinaria, reducción o pérdida de evolución en el desarrollo, letargo, somnolencia, irritabilidad, u otros cambios en la personalidad o el conocimiento, incluida la pérdida de la memoria.

Los síntomas descritos en esta sección están relacionados con las formas más típicas en las que se manifiesta la hidrocefalia progresiva; sin embargo, es importante recordar que los síntomas varían notablemente de una persona a otra.

¿Cómo se diagnostica la hidrocefalia?

La hidrocefalia se diagnostica mediante una evaluación neurológica clínica y mediante el uso de técnicas de imágenes craneales tales como la ultrasonografía, la tomografía computarizada (CT), las imágenes de resonancia magnética (MRI) o técnicas de vigilancia de la presión. Un médico selecciona la herramienta diagnóstica apropiada tomando como base la edad, la presentación clínica del paciente, y la presencia de otras anomalías conocidas o sospechadas del cerebro o la médula espinal.

¿Cuál es el tratamiento actual?

La hidrocefalia se trata con más frecuencia mediante la colocación quirúrgica de un sistema de derivación. Este sistema desvía el flujo del líquido cefalorraquídeo de un lugar dentro del sistema nervioso central a otra zona del cuerpo donde pueda ser absorbido como parte del proceso circulatorio.

Una derivación es un tubo silástico flexible pero robusto. Un sistema de derivación consiste en el tubo, un catéter y una válvula. Un extremo del catéter se coloca en el sistema nervioso central –las más de las veces dentro del ventrículo en el interior

del cerebro, pero, también, puede ser colocado dentro de un quiste o de un lugar cercano a la médula espinal. El otro extremo del catéter se coloca normalmente dentro de la cavidad peritoneal (abdominal), pero también puede colocarse en otros lugares dentro del cuerpo, tales como en una cámara del corazón o en una cavidad en el pulmón donde el líquido cefalorraquídeo puede drenar y ser absorbido. Una válvula situada a lo largo del catéter mantiene el flujo en una dirección y regula la cantidad de flujo del líquido cefalorraquídeo.

Un número limitado de pacientes pueden ser tratados con un procedimiento distinto llamado tercera ventriculostomía. Con este procedimiento, un neuroendoscopio – cámara pequeña diseñada para visualizar áreas quirúrgicas reducidas y de difícil acceso– permite a un médico ver la superficie ventricular utilizando la tecnología de fibra óptica. El neuroendoscopio se guía en posición de forma que pueda efectuarse un pequeño orificio en la base del tercer ventrículo, permitiendo al líquido cefalorraquídeo pasar la obstrucción y fluir hacia el lugar de reabsorción alrededor de la superficie del cerebro.

¿Cuáles son las posibles complicaciones de un sistema de derivación?

Los sistemas de derivación son dispositivos imperfectos. Las complicaciones pueden incluir la falla mecánica, infecciones, obstrucciones y la necesidad de prolongar o reemplazar el catéter. Por lo general, los sistemas de derivación requieren el monitoreo y el seguimiento médico regular.

Cuando ocurren complicaciones, podría ser necesaria la cirugía subsiguiente para reemplazar la parte defectuosa o todo el sistema de derivación.

Algunas complicaciones pueden llevar a otros problemas tales como drenaje excesivo o drenaje insuficiente. El drenaje excesivo se produce cuando la derivación permite que el LCR drene de los ventrículos con más rapidez que aquella a la que se produce. Este drenaje excesivo puede hacer que los ventrículos se colapsen, rompiendo vasos sanguíneos y ocasionando dolor de cabeza, hemorragia (hematoma subdural) o ventrículos hendidos (síndrome de ventrículos hendidos). Se produce drenaje insuficiente cuando el LCR no se retira con suficiente rapidez y los síntomas de la hidrocefalia vuelven a aparecer. El drenaje excesivo y el drenaje insuficiente de LCR se tratan ajustando la presión del drenaje de la válvula de derivación; si la derivación tiene una válvula de presión ajustable estos cambios pueden hacerse colocando un imán especial en el cuero cabelludo sobre la válvula. Además de los síntomas comunes de la hidrocefalia, las infecciones de una derivación pueden producir también síntomas tales como fiebre de bajo grado, dolor en los músculos del cuello o los hombros y enrojecimiento o sensibilidad a lo largo del conducto de derivación. Cuando hay razón para sospechar que un sistema de derivación no está funcionando de forma apropiada (por ejemplo, si vuelven a aparecer los síntomas de la hidrocefalia), deberá buscarse atención médica inmediatamente.

¿Cuál es el pronóstico de la hidrocefalia?

El pronóstico para los pacientes a los que se les ha diagnosticado hidrocefalia es difícil de vaticinar, aunque hay alguna correlación entre la causa específica de la hidrocefalia y el resultado de la condición. El pronóstico se complica aún más debido a la presencia de trastornos asociados, la oportunidad del diagnóstico y el éxito del tratamiento. No se ha comprendido bien el grado en el que la descompresión (el alivio de la presión o incremento del líquido cefalorraquídeo) después de una cirugía de derivación pueda reducir o invertir el daño del cerebro.

Las personas afectadas y sus familias deberían estar conscientes de que la hidrocefalia presenta riesgos para el desarrollo tanto cognoscitivo como físico. Sin embargo, muchos niños a los que se les ha diagnosticado el trastorno se benefician de terapias de rehabilitación e intervenciones educativas que les ayuda a llevar una vida normal con pocas limitaciones. El tratamiento mediante un equipo interdisciplinario de profesionales médicos, especialistas en rehabilitación y expertos educativos es vital para un resultado positivo.

El tratamiento de los pacientes con hidrocefalia salva y sostiene la vida del paciente. Si se deja sin tratar, la hidrocefalia progresiva, con raras excepciones, es mortal.

¿Qué investigación se está realizando?

Dentro del gobierno federal, la principal institución de apoyo a la investigación sobre la hidrocefalia es el National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS por su sigla en inglés). NINDS, parte de los Institutos Nacionales de Salud (NIH por su sigla en inglés), es responsable de apoyar y realizar investigación sobre el cerebro y el sistema nervioso central. NINDS realiza una serie de investigaciones en sus laboratorios en NIH y también apoya la investigación mediante aportaciones financieras a importantes instituciones médicas en todo el país.

Un estudio apoyado por NINDS examina el desarrollo cognoscitivo, los resultados académicos y el ajuste de comportamiento en los niños con hidrocefalia. Los investigadores esperan que este estudio arroje nueva luz sobre la influencia de la hidrocefalia en el desarrollo, así como la cuestión más general del efecto de lesiones tempranas en el cerebro.

Otro estudio apoyado por NINDS examina un sistema de válvulas de autoajuste y no obstructivo. La meta de este estudio consiste en crear un sistema de válvulas que pueda reducir el número de revisiones del sistema de derivación entre las personas que sufren hidrocefalia.

NINDS también lleva a cabo y apoya una amplia gama de estudios fundamentales que exploran los mecanismos complejos del desarrollo normal del cerebro.

El conocimiento obtenido de estos estudios proporciona la base para comprender cómo puede fallar este proceso y, por tanto, ofrece la esperanza de nuevos medios para tratar y prevenir los trastornos cerebrales de desarrollo, tales como la hidrocefalia.

La Red de Investigación Clínica de Hidrocefalia (HCRN, www.hcrn.org) es un esfuerzo de investigación colaborativo multicéntrico que fue confirmado del primer taller de NIH sobre hidrocefalia. NINDS patrocina el trabajo de HCRN por medio del proceso de Challenge Grant para avanzar sus estudios. HCRN consiste en siete centros pediátricos que agrupan a su población de pacientes hidrocefálicos para estudiar más rápidamente el potencial de tratamientos mejorados. HCRN realiza estudios múltiples y simultáneos en todos sus centros y mantiene un registro sustancial de pacientes y procedimientos.

¿Dónde puedo obtener más información?

Para obtener información sobre programas de investigación patrocinados por el NINDS, contacte a la Unidad de Recursos Neurológicos del Instituto y la Red de Información (BRAIN por su sigla en inglés) en:

BRAIN

P.O. Box 5801

Bethesda, Maryland 20824

301-496-5751

800-352-9424

www.ninds.nih.gov

También se dispone de información de las siguientes organizaciones:

Hydrocephalus Association

4340 East-West Highway

Suite 905

Bethesda, MD 20814-4447

301-202-3811

888-598-3789

www.hydroassoc.org

National Hydrocephalus Foundation

12413 Centralia Road

Lakewood, CA 90715-1653

562-924-6666

<http://nhfonline.org>

Pediatric Hydrocephalus Foundation, Inc.

10 Main Street, Suite 335

Woodbridge, NJ 07095

732-634-1283

www.hydrocephaluskids.org



National Institute of
Neurological Disorders
and Stroke

NIH . . . Turning Discovery Into Health

Prepared by:
Office of Communications and Public Liaison
National Institute of Neurological
Disorders and Stroke
National Institutes of Health
Department of Health and Human Services
Bethesda, Maryland 20892-2540