



Guía de Práctica Clínica

Hidrocéfalo Congénito

En esta sección se publicaran las guías de prácticas clínicas confeccionadas por la Sociedad Peruana de Neurocirugía a solicitud del Ministerio de salud

I. NOMBRE Y CODIGO CIE – 10 (16):

NOMBRE : HIDROCEFALO CONGENITO

(Incluye el hidrocéfalo del Recién Nacido)

CIE – 10: Q03

- Q03.0 : Malformaciones del acueducto de Silvio
- Q03.1 : Atresia de los agujeros de Magendie y de Lushka
- Q03.8 : Otros hidrocéfalos congénitos
- Q03.9 : Hidrocéfalos congénitos, no especificado

EXCLUYE:

Hidrocéfalo adquirido (G91), hidrocéfalo asociado con espina bifida (Q05.0 – Q05.4), hidrocéfalo debido a toxoplasmosis congénita (P37.1), síndrome de Arnold – Chiari (Q07.0)

II. DEFINICION:

El Hidrocéfalo congénito se define como la dilatación anormal del sistema ventricular con aumento del volumen del LCR, que se desarrolla fundamentalmente entre la 20 semanas de gestación y 1 año de edad; caracterizándose por incremento del perímetro cefálico y manifestaciones clínicas de hipertensión endocraneana (14,18).

ETIOLOGIA (5, 12, 18):

NO COMUNICANTE:

Obstrucción acueductal, atresia foramen Monro, malformación Chiari II, malformación Dandy Walker Neoplasias, quistes intracraneales, anomalías de la base cráneo, aneurisma de la vena de Galeno

COMUNICANTE:

Malformación Chiari II, malformación Dandy Walker, inflamación leptomenígea, incompetencia de las vellosidades aracnoideas, encefalocele, quistes benignos

III. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS (5, 18):

FORMAS NO SINDROMICAS DE HIDROCEFALIA CONGENITA:

Como parte de un defecto del tubo neural

Hidrocefalia aislada, estenosis acueductal congénita, hidrocefalia ligada al cromosoma X, hidrocefalia autosómica recesiva.

Como parte de una malformación del SNC:

Malformación Chiari, malformación Dandy Walker, holoprosencefalia, hidranencefalia, malformación de la vena de Galeno, malformación del sistema fornical, quistes congénitos, anomalías de la línea media, hidrocefalia congénita comunicante



(hemorrágica)

FORMAS SINDROMICAS DE HIDROCEFALIA CONGENITA:

Anormalidades citogenéticas:

Trisomía 13, trisomía 18, trisomía 9 y 9p, triploidía

Condiciones Mendelianas:

Sd. Walker – Warburg, Sd. Hidroletalus, Sd. Meckel, Sd. Smith – Lemli – Opitz, Sd. Hunter/Hurler, anemia Fanconi, craniosinostosis sindromicas: Crouzon, Apert., varias asociaciones y disrupciones.

IV. CUADRO CLINICO (5, 12):

Macrocranea, perímetro cefálico mayor de 2 cm. respecto al perímetro torácico, perímetro cefálico (PC) > 2 desviaciones estándares sobre el promedio tanto para la edad, gestacional y el tamaño al nacimiento, incremento en el PC > 2 desviaciones estándares para la edad durante el primer año de vida, concomitantemente con PC > 2 desviaciones estándares sobre el promedio para el tamaño actual, fontanela anterior tensa, diastasis de las suturas craneales, irritabilidad, vómitos, signo del sol poniente (Síndrome de Parinaud), retraso del desarrollo psicomotor, dilatación de las venas del cuero cabelludo, trastorno del sensorio, espasticidad generalizada progresiva

V. DIAGNOSTICO:

CRITERIOS DIAGNOSTICOS:

Clínicos: Manifestaciones clínicas de hipertensión endocraneana entre la 20 sem de gestación y el primer año de edad.

Neuroimagenes: Dilatación anormal del sistema ventricular

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL (1, 5):

Macrocranea familiar, quistes aracnoideos, higromas, hematomas y efusiones subdurales, meningoencefalitis neonatal, TORCHs, malformaciones congénitas del cuerpo calloso: Vg. Agenesia, dilataciones ventriculares sin hipertensión endocraneana, megalencefalias, encefalopatía hipóxico – isquémica e hidrocefalo ex vacuo.

VI. EXAMENES AUXILIARES (1,5):

De Neuroimagenes:

Ecografía cerebral transfontanelar, tomografía cerebral y resonancia Magnética del encéfalo

VII. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA:

1.MEDIDAS GENERALES:

De la hospitalización:

Todo niño con un cuadro clínico y estudios de neuroimagenes sugestivos de hidrocefalia, deberá contar con una evaluación por el Servicio de Neurocirugía y su hospitalización se determinará según el estado clínico del paciente.

Análisis preoperatorios: hematológicos, serológicos, bioquímicos y examen de orina. Grupo sanguíneo y factor Rh.

Estudios complementarios y genéticos según antecedentes del paciente

Riesgo Quirúrgico (Pediatría y/o Cardiología)

Estudio cito químico y bacteriológico del LCR

Evaluaciones de otras especialidades según historia médica



2. TERAPEUTICA ESPECÍFICA:

Los objetivos que se persiguen con el tratamiento quirúrgico son: disminuir la hipertensión endocraneana, conseguir una función neurológica normal, lograr un desarrollo psicomotor y emocional óptimo y obtener un buen resultado estético mediante el control adecuado de la hidrocefalia.

2.1. QUIRURGICA (2, 3, 4, 6, 9):

A. TRANSITORIO:

En casos de hidrocefalia hipertensiva y cuando no se cuenta con una derivación de LCR o no existen las condiciones óptimas para derivaciones ventriculares.

Punción ventricular + drenaje de LCR

Drenaje ventricular externo

B. DEFINITIVO (DE ELECCION) (17):

Principalmente Derivación ventrículo – peritoneal (DVP).

La Derivación ventrículo – atrial (DVA) será utilizada en casos especiales, cuando haya contraindicaciones para una DVP.

En relación al abordaje para derivar el LCR, se realizará en función de:

La experiencia del Neurocirujano, la edad del paciente, del tipo de hidrocefalia, de la naturaleza de la lesión condicionante, de las características del LCR y de las condiciones clínicas del paciente

3. EFECTOS ADVERSOS:

Complicaciones quirúrgicas de las derivaciones de LCR: infecciosas, mecánicas, por sobre drenaje y bajo drenaje.

En caso de infección del sistema de derivación y/o ventriculitis se debe retirar éste y colocar un sistema de derivación ventricular externo a circuito cerrado.

4. TERAPIA MÉDICA COMPLEMENTARIA:

NPO x 6 horas. Luego régimen oral progresivo, antibiótico profilaxis (7, 8), analgésicos

Protectores de la mucosa gástrica, terapia anticonvulsivante individualizado, de la patología neuroquirúrgica de fondo.

5. CRITERIOS DE ALTA:

Mejoría del cuadro neurológico por la que ingresó, afebril por 3 - 5 días, buena tolerancia oral, no requiere tratamiento parenteral, evidencias clínicas de un buen funcionamiento valvular y ausencia de complicaciones.

5. PRONOSTICO:

El pronóstico y calidad de vida del niño con hidrocefalia congénita, esta dado por (11, 13, 17):

La naturaleza, etiología y severidad de la hidrocefalia, del grosor del manto cerebral, del estado neurológico en que ingresó al quirófano y de la edad del niño al momento de la derivación.

VIII. COMPLICACIONES DE LA HIDROCEFALIA (11, 13, 17):

Retraso del desarrollo psicomotor, epilepsia, rendimiento escolar inadecuado, trastornos psiquiátricos, complicaciones de las derivaciones de LCR: mecánicas, infecciosas, sobre drenaje y bajo drenaje (4, 7, 10,15) y muerte.

IX. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRAREFERENCIA:

DE REFERENCIA: Todo niño con sospecha de hidrocefalia debe ser referido a un hospital que cuente con Neurocirujano.



DE CONTRAREFERENCIA: Para su control en su lugar de origen una vez que los pacientes han sido operados, han salido de alta y no tienen complicaciones.

1. Pediatric Hydrocephalus. In: Scott RM. Hydrocephalus, Volume 3: Concepts in Neurosurgery. The Congress of Neurological Surgeons. Williams & Wilkins. Baltimore. 1990. pp. 23 – 36.
2. McComb JG. Techniques for CSF Diversion. In: Scott RM. Hydrocephalus, Volume 3: Concepts in Neurosurgery. The Congress of Neurological Surgeons. Williams & Wilkins. Baltimore. 1990. pp. 47 – 65.
3. Hudgins RJ & Edwards MSB. Management of hydrocephalus detected in utero. In: Scott RM. Hydrocephalus, Volume 3: Concepts in Neurosurgery. The Congress of Neurological Surgeons. Williams & Wilkins. Baltimore. 1990. pp. 99 – 114.
4. Scott RM. Preventing and treating shunt complications. In: Scott RM. Hydrocephalus, Volume 3: Concepts in Neurosurgery. The Congress of Neurological Surgeons. Williams & Wilkins. Baltimore. 1990. pp. 115 – 121.
5. Carey CM, Tullous MW & Walker ML. Hydrocephalus: Etiology, Pathologic effects, Diagnosis, and Natural history. In: Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, Reigel DH & Walker ML. Pediatric Neurosurgery, Surgery of the developing Nervous System. 3rd ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1994. pp. 185 – 201.
6. Reikate HL. Treatment of hydrocephalus. In: Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, Reigel DH & Walker ML. Pediatric Neurosurgery, Surgery of the developing Nervous System. 3rd ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1994. pp. 202 – 219.
7. Marlin AE & Gaskill SJ. Cerebrospinal Fluid Shunts: complications and results. In: Cheek WR, Marlin AE, McLone DG, Reigel DH & Walker ML. Pediatric Neurosurgery, Surgery of the developing Nervous System. 3rd ed. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1994. pp. 202 – 219.
8. Haines SJ & Walters BC. Antibiotic Prophylaxis for Cerebrospinal Fluid Shunts: A Metaanalysis. Neurosurgery 1994; 34(1): 87 – 92.
9. Kanev PM & Park TS. The treatment of hydrocephalus. In: Butler AB & McLone DG. Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 1993; 4(4): 611 – 619.
10. Blount JP, Campbell JA & Haines SJ. Complications in ventricular cerebrospinal fluid shunting. In: Butler AB & McLone DG. Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 1993; 4(4): 633 – 656.
11. O'Brien MS & Harris ME. Long – term results in the treatment of hydrocephalus. In: Butler AB & McLone DG. Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 1993; 4(4): 625 – 632.
12. Coca Mártir JM. Hidrocefalia: Etiología, clínica y diagnóstico. En: Villarejo F y Martínez-Laje JF. Neurocirugía Pediátrica. Ediciones Ergon S.A. Madrid. 2001. pp. 27 – 34.
13. Pérez Díaz C. Tratamiento de la hidrocefalia en niños. En: Villarejo F y Martínez-Laje JF. Neurocirugía Pediátrica. Ediciones Ergon S.A. Madrid. 2001. pp. 35 – 78.
14. Pattisapu JV. Etiology and clinical course of hydrocephalus. In: Luciano MG. Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 2001; 12(4): 651 – 659.
15. Li V. Methods and complications in surgical cerebrospinal fluid shunting. In: Luciano MG. Hydrocephalus. Neurosurg Clin N Am 2001; 12(4): 685 – 693.
16. Capítulo XVII: Malformaciones Congénitas, Deformidades y Anomalías Cromosómicas. En: Clasificación de la CIE – 10. Conferencia Internacional para la Décima Revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades. 43 Asamblea Mundial de Salud. 1989.
17. Chi JH, Fullerton HJ & Gupta N. Time trends demographics of deaths from congenital hydrocephalus in children in the United States: National Centers for Health Statistics data 1979 – 1998. J Neurosurg (Pediatrics 2) 2005; 103: 113-118.
18. Scharander-Stumpel C & Fryns JP. Congenital hydrocephalus: nosology and guidelines for clinical approach and genetic counselling. Eur J Pediatr 1998; 157:355-362