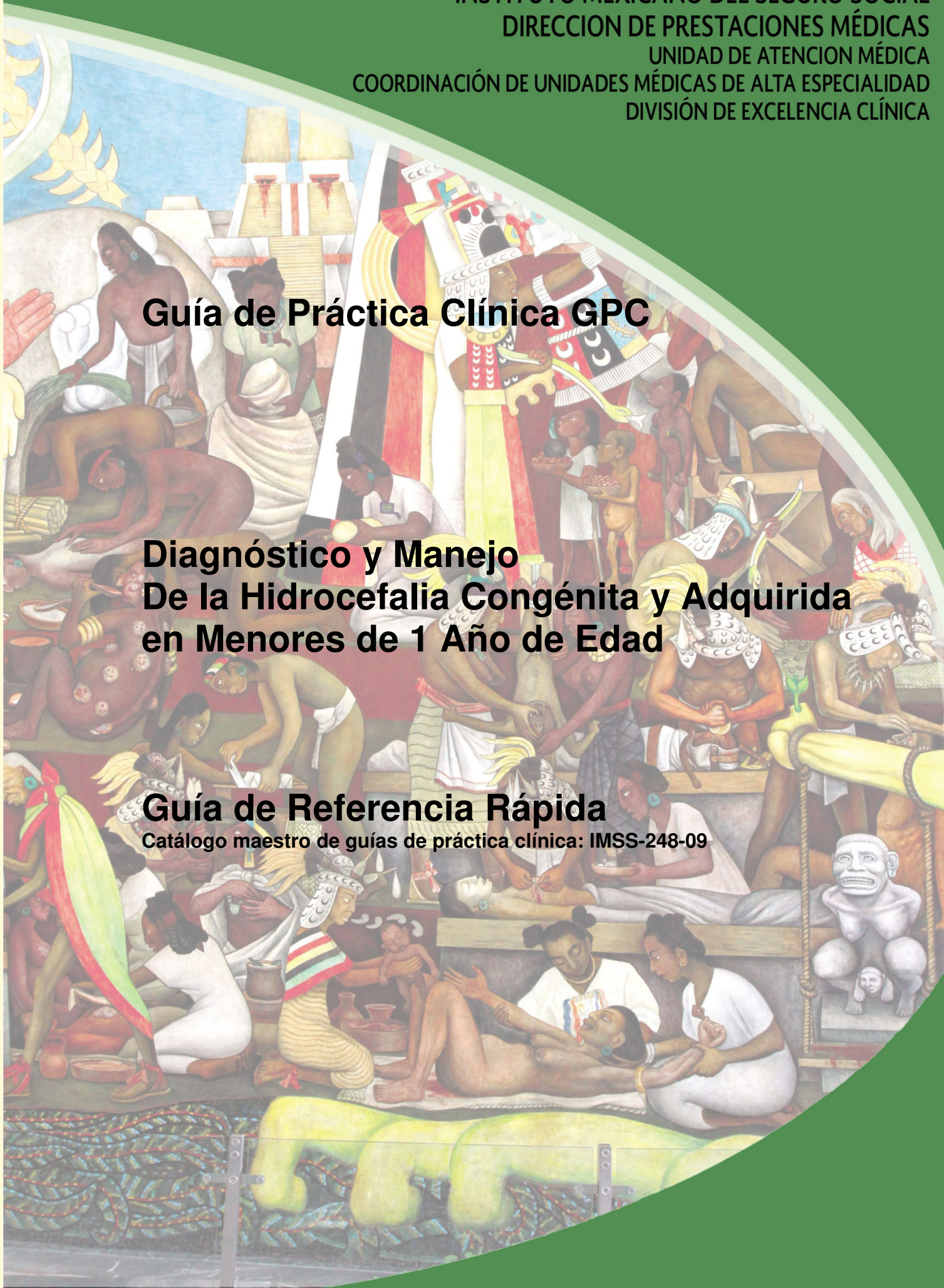


Guía de Práctica Clínica GPC

Diagnóstico y Manejo De la Hidrocefalia Congénita y Adquirida en Menores de 1 Año de Edad

Guía de Referencia Rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: IMSS-248-09



GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

Q03 Hidrocéfalo Congénito
Q04 Hidrocefalia Asociada a otras Malformaciones Cerebrales
P52 Hidrocefalia en Hemorragia por Sangrado de Matriz Germinal en Prematuro
GPC
Diagnóstico Y Manejo De La Hidrocefalia Congénita
Y Adquirida En Menores De 1 Año De Edad
ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Hidrocefalia, es una enfermedad que se caracteriza por incremento en el contenido de líquido cefalorraquídeo cefálico, causado por dificultad para la circulación, incremento de la producción y absorción del mismo.

EPIDEMIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

El grupo de trabajo sugiere identificar a las embarazada con los siguientes antecedentes:

- exposición a teratógenos
- infecciones potencialmente transmitidas in útero
- productos previos de anencefalia y/ó espina bífida

Referir a consulta externa de embarazo de alto riesgo de su unidad o en su ausencia a un tercer nivel de atención para su manejo multidisciplinario.

Se han identificado medicamentos asociados a hidrocefalia y mielomeningocele entre ellos el metotrexate, así como infecciones entre ellas la toxoplasmosis la cual se asocia a hidrocefalia congénita.

En un metanálisis realizado en Canadá, el suplemento con ácido fólico presentó un efecto protector para hidrocefalia, con un OR de 0.37 (IC95% 0.24-0.56).

Existe un riesgo mayor para la hemorragia de la matriz germinal en condiciones de:

- prematurez
- bajo peso al nacer
- amnioitis aguda
- ausencia de esquema prenatal de esteroides (48hr previas al nacimiento)
- anestesia general
- Apgar < 4 al minuto ó < 8 a los 5 minutos
- dificultad respiratoria
- conducto arterioso permeable
- anemia
- cateterismo arterial

Se reconoce como secuelas de la hemorragia en la matriz germinal ó la hemorragia intraventricular a la destrucción de la matriz germinal, infarto hemorrágico ventricular con subsecuente encéfalo malasia e hidrocefalia posthemorragia.

CUADRO CLÍNICO

Se refiere posibilidad alta de encontrar alteración estructural ante la presencia de macrocefalia y hallazgos de:

- Retraso en el desarrollo
- Signos y síntomas neurológicos
- Signos y síntomas de incremento de la presión intracraneana
- Dismorfismo y/ó asociación con anomalías congénitas
- Falla para crecer
- Ansiedad familiar

Consistentemente con otros estudios, en Noruega de 298 niños < 5 años de edad, reportó aumento de la circunferencia cefálica o Perímetro Cefálico (PC) como signo más frecuente en el diagnóstico de hidrocefalia (72%), en comparación con los pacientes con quistes (31%) o tumores (5%). La segunda causa de referencia más común de los niños con hidrocefalia fue náusea/ vómito. Es recomendable la medición de rutina del PC durante el primer año de vida, reconociendo que el retraso identificado entre el inicio de los síntomas y la primer visita médica pudiera modificarse si se sistematiza la exploración física con el PC (detección temprana).

Se ha descrito que el 5% de los niños normales presentan un perímetro cefálico > a la percentil 95%. No se recomienda la investigación adicional a menos que exista: evidencia de incremento del PC (longitudinal) y datos de hipertensión endocraneana. Es recomendable la medición del PC en forma complementaria a la evaluación del desarrollo psicomotor.

Sí el perímetro cefálico se encuentra dentro de percentiles 3 y 97 se considera como valor normal, Sí el perímetro cefálico se sitúa por fuera de estos valores percentilares o sí cambia 2 canales percentilares hacia arriba o hacia abajo, enviar a una unidad médica especializada.

La hidrocefalia posthemorragia (obstructiva) se presenta comúnmente con las siguientes características epidemiológicas:

- recién nacido con hemorragia intraventricular (HIV) originada en la matriz germinal periventricular
- recién nacido prematuro con peso < de 1.5 Kg.

La HIV y la hidrocefalia posthemorragia obstructiva puede ser sospechada con base a datos clínicos :

- crisis convulsivas
- hipo actividad
- palidez ó disminución inexplicable del hematocrito

*Considerar que la hemorragia puede presentarse aún en ausencia de datos clínicos ó con cuadro clínico inespecífico

El riesgo de desarrollar hidrocefalia en recién nacidos prematuros con peso < de 1.5Kg esta relacionado al grado de severidad de la HIV resultando más frecuente en la HIV Grado IV (90%).

En el recién nacido prematuro con peso < de 1.5Kg debe vigilarse estrechamente el estado clínico y realizar estudio de escrutinio como ultrasonido transfontanelar. (USGT). La vigilancia en los niños con dilatación ventricular posthemorragia se sugiere por USGT 2 veces por semana.

SIGNOS DE ALARMA PARA DAÑO NEUROLÓGICO

La macrocefalia con signos y síntomas de hipertensión endocraneana es altamente sugestiva de hidrocefalia descompensada.

La detección de los signos de alarma para daño neurológico se realiza a través de la evaluación del neurodesarrollo en forma secuencial y sistematizada de los siguientes aspectos:

- Postura y movimiento
- tono muscular
- reflejos primitivos
- reflejos miotáticos
- conductas del desarrollo en sus 4 áreas: motora gruesa, motora fina, adaptativo-social y lenguaje.

Signos de alarma neurológica a cualquier edad:

- Alteración en la succión
- Alteración en el llanto y falta de consuelo
- Presencia de asimetría en postura o movimiento
- Alteración del tono muscular

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PRENATALES Y POSTNATALES

Se prefiere en neonatos y lactantes con suturas abiertas la ultrasonografía transfontanelar, con las ventajas de:

- realizar al lado de la cama del paciente, inclusive en la Unidad de Cuidados Intensivos
- sin exposición a la radiación ionizante
- disponibilidad del recurso, esto permite que los niños sean examinados de forma inmediata.

Se ha establecido en EUA, el USG transfontanelar como la modalidad de imagen cardinal para el escrutinio y diagnóstico de la hemorragia de la matriz germinal (HMG) / hemorragia intraventricular (HIV).

Para el diagnóstico de HIV el USG muestra una alta sensibilidad (91%) y especificidad (81%)

- El USG transfontanelar identifica la hemorragia parenquimatosa con una sensibilidad 82% y especificidad 97%
- El diagnóstico de hemorragia de la matriz germinal (HMG) es difícil por USG transfontanelar con una sensibilidad de 61% y especificidad del 78%.

En mujeres sin antecedentes de malformación en productos previos, el ultrasonido (USG) prenatal realizado entre la 13 y 14 semanas de gestación, posee una sensibilidad de 79 % para detectar defectos, con incremento hasta el 95% para defectos mayores, como la hidrocefalia. En los casos prenatales de hidrocefalia detectados por USG abdominal, se aconseja realizar estudio de resonancia magnética (RM) a partir de la semana 13 de gestación con el objetivo de establecer el grado de lesión y como auxiliar en el tratamiento a elegir.

La tomografía de cráneo o la resonancia magnética son recomendadas en el paciente con suturas cerradas clínicamente estables para la definición del diagnóstico y la probable etiología

Diversos estudios recomiendan vigilancia estrecha de los recién nacidos prematuros que requieran de cuidados intensivos o que muestren alteraciones neurológicas:

- realizar USG transfontanelar durante los 3 primeros días de VEU y posteriormente 1 vez por semana durante 4 semanas, como escrutinio.

- Con diagnóstico de HIV, el USG transfontanelar se recomienda realizar 2 veces por semana, con mediciones ventriculares, concomitante a la medición del PC diariamente
- El USG transfontanelar de seguimiento, se realiza 2 veces por semana hasta la resolución de la dilatación ventricular y en caso de progresión de la dilatación ventricular se debe realizar con una mayor frecuencia

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La derivación ventrículo peritoneal es un procedimiento que requiere evaluar previo a su instalación:

- etiología de la hidrocefalia
- criterios de elección de rango de presión
- tipos de válvulas

El tratamiento de la hidrocefalia posthemorragia es diferente a los otros tipos de hidrocefalias debido a la gran cantidad de sangre y proteínas en el LCR, combinado con el tamaño pequeño de los ventrículos e inestabilidad del paciente.

El tiempo adecuado para la cirugía es cuando el recién nacido pretermino excede a los 1.5kg y la cuantificación de proteínas en LCR se encuentre por debajo de 200mg/dL.

El factor más importante para disminuir las complicaciones mecánicas relacionadas con el sistema derivativo depende de la elección del sistema apropiado.

El neurocirujano debe evaluar en forma integral al paciente con hidrocefalia previo a la realización de la derivación ventrículo peritoneal y considera el momento adecuado para la cirugía: pretermino con peso > 1500gr y proteínas en el LCR < de 200mg/dL.

En los diferentes tipos de hidrocefalia la elección del sistema derivativo es de acuerdo a las características y edad del paciente resultando el factor más importante para evitar las complicaciones mecánicas.

Los pobres resultados a largo plazo en los pacientes con hidrocefalia post hemorragia pueden involucrar:

- Elevado nivel de proteínas en LCR, asociado a una tasa más elevada de obstrucción del sistema de derivación
- Inmadurez del sistema inmune lo cual favorece infección asociada al sistema de derivación ventrículo peritoneal
- Fisiológicamente con presión intracraneal baja, lo que requiere de dispositivos especiales.
- La disfunción valvular es la complicación más frecuente. Se calcula que cada niño intervenido requerirá en promedio de 1.5 a 2.5 recambios de sistema durante los primeros 10 años de vida.

Considerar que la complicación más frecuente es la disfunción valvular. Entre ellas sospechar:

- mecánica (por obstrucción, desconexión o fractura del sistema)
- por rango de presión (opone una resistencia mayor o menor a la deseable para el paciente)
- secundarias a infección, (tasas de infección entre el 5-15% en el recién nacido pretermino con HIV)

Se postula que la punción lumbar o el drenaje ventricular repetidos temprano son procedimientos que evitan la progresión de la hidrocefalia y proteger el cerebro de los cambios de presión. Se refiere que el riesgo de hidrocefalia y por ende la necesidad de derivación ventrículo peritoneal podría reducirse mediante la extracción de proteína y sangre en el líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, en controversia con lo anterior, no existe evidencia robusta que sustente el uso de derivación temprana del líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar o drenaje ventricular en niños con hidrocefalia en la reducción de riesgo de:

- dependencia de derivación
- discapacidad múltiple

- muerte

Se asoció el uso de derivación o punción repetidas con aumento en el riesgo de infección de sistema nervioso central (SNC). Coincidiendo diferentes autores en el reporte de tasas de infección entre 5.4 y 7.1 en recién nacidos pretermino con drenaje ventricular externo, refiriendo que es importante diferenciar la contaminación por ausencia de manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio.

Se señala como otro problema, el sobre drenaje y el desarrollo de higromas subdurales, que quizás puedan evitarse con un control cuidadoso de la presión intracraneana. Con la evidencia actual no es posible recomendar la derivación de LCR en forma temprana por medio de punción o drenaje ventricular en niños con hidrocefalia compensada debido a:

- ausencia de beneficio en relación al daño neurológico
- dependencia a la derivación
- ausencia de diferencia en discapacidad comparada con el riesgo de infección del SNC.

Se recomienda en los niños con hidrocefalia post HIV individualizar y evaluar el inicio con drenaje ventricular externo (ventriculostomía) hasta la disminución de proteínas en el LCR.

No se cuenta con evidencia robusta que sustente la endoscopia/perforación del tercer ventrículo en los lactantes < de 1 año con hidrocefalia, se recomienda evaluar en forma individualiza a los niños con estenosis del acueducto .

TRATAMIENTO MÉDICO Y DE REHABILITACIÓN

Un meta-análisis comparo el uso de acetazolamida y furosemide vs tratamiento de sostén sin identificar cambio significativo en la mortalidad.

Diversos estudios no han demostrado diferencia en el manejo de la hipertensión endocraneana entre los grupos de tratamiento con doble diurético o grupo control en relación a las maniobras:

- punción transfontanelar
- punción lumbar o drenaje ventricular
- retraso psicomotor, alteraciones motoras puras, aisladas o en conjunto

La acetazolamida y furosemide no han demostrado mejoría en:

- Mortalidad
- Tipo de tratamiento a seguir: derivación ventrículo peritoneal, punción transfontanelar, punción lumbar o drenaje ventricular
- Pronostico: desarrollo psicomotriz

Por lo que no se recomienda su uso para el manejo de la hidrocefalia post hemorragia.

La acetazolamida y el furosemide se han asociado a un riesgo incrementado de:

- **nefrocalcinosis**
- trastorno hidroelectrolítico y desequilibrio acido base
- infección
- riesgo limítrofe de lesiones motoras al año de edad

La terapia con acetazolamida y con furosemida no es efectiva ni segura para tratar la hidrocefalia posthemorragia.

El fenobarbital administrado en neonatos prematuros no demostró ser eficiente en la prevención de la HIV ni en el desarrollo de hidrocefalia por lo que no se recomienda como profilaxis.

Con la presencia de los siguientes efectos secundarios:

- Hipotensión

- Mayor dependencia a la asistencia a la ventilación
- Déficit del desarrollo

El tratamiento de la HIV en recién nacidos preterminos, es complejo en comparación a los otros tipos de hidrocefalia por:

- gran cantidad de sangre y proteínas en el LCR
- inestabilidad del paciente
- dependencia permanente del sistema de derivación, 2 ECC reportaron derivación ventricular en 67% y 52% de los niños.
- El tratamiento con drenaje, irrigación y terapia fibrinolítica para la HIV en los recién nacidos preterminos no es una terapia recomendada por no ser efectiva en el curso clínico:
- Al no disminuir la derivación ventricular y la muerte.
- efectos asociados como: HIV secundaria y mayor número de transfusiones sanguíneas
- No se recomienda su uso rutinario por no demostrar efectividad o mejora con las siguientes intervenciones en los lactantes con HIV y /o hidrocefalia:
- drenaje, irrigación y tratamiento con fibrinólisis
- punción lumbar y ventricular repetidas
- uso de acetazolamida y furosemida

La detección oportuna de signos de alarma o de datos de alteración neurológica, permite iniciar un tratamiento de rehabilitación para alcanzar un desarrollo psicomotor normal y así limitar las secuelas neurológicas. El manejo de rehabilitación debe de ser multidisciplinario:

- terapeuta físico
- terapeuta ocupacional
- terapeuta de lenguaje
- especialistas en educación especial
- psicólogo

Un factor de riesgo adicional para el desarrollo de alteración neurológica del paciente con hidrocefalia, es la prematuridad, por lo que el tratamiento de rehabilitación debe ser preventivo y dirigido con seguimiento calendarizado.

De acuerdo a la evaluación del desarrollo psicomotriz sí:

- Se considera normal, continua estimulación temprana con su médico de primer contacto
- Se considera límite, otorgar maniobras específicas con seguimiento estrecho para evaluar envío a manejo especializado multidisciplinario a pediatría y medicina de rehabilitación.
- Se considera anormal envío inmediato a manejo especializado multidisciplinario a pediatría y a medicina de rehabilitación.

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Sospechar de disfunción de la derivación en un niño con hidrocefalia ante ausencia de causa que explique el cuadro clínico. Considerar:

- Somnolencia como un signo relevante en pacientes con disfunción de la derivación
- A la interpretación de los síntomas que presenta un niño, tomar en cuenta la experiencia de la familia ante

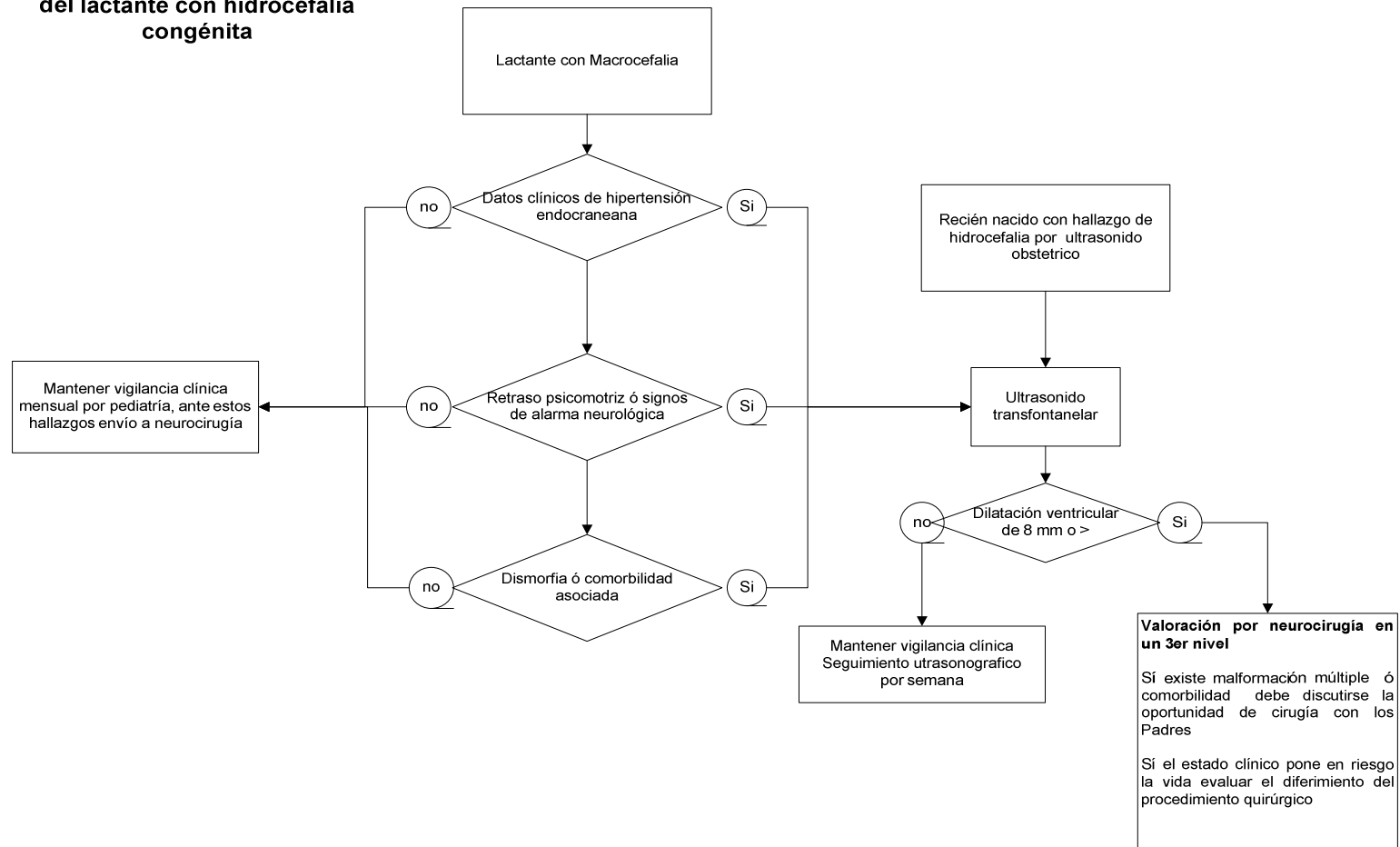
una disfunción previa

- En caso de duda considerar la evaluación con un hospital de tercer nivel
- Todo pacientes con sospecha de disfunción de la derivación ventrículo peritoneal deben tener una tomografía computarizada.
- Un aumento de tamaño de los ventrículos es altamente sugestivo de disfunción de la derivación ventrículo, sin embargo en ausencia de incremento de tamaño no lo descarta.

Sospechar de cierre prematuro de suturas en los niños con hidrocefalia y derivación de liquido ante la presencia de:

- Cefalea
- Vómito
- Papiledema
- Deformidad del cráneo.

Algoritmo del abordaje diagnóstico del lactante con hidrocefalia congénita



Algoritmo del Recién Nacido con Hidrocefalia asociada a Hemorragia Intraventricular

