



HIDROCEFALIA Y LAS DERIVACIONES EN LA PERSONA CON ESPINA BÍFIDA

La hidrocefalia es la acumulación de líquido cefalorraquídeo (LCR) dentro de la cabeza, generalmente por una inadecuada absorción del LCR. La hidrocefalia es como si una bañera siempre tuviera abierta la llave de agua y el drenaje estuviera obstruido parcialmente.

Normalmente, el cerebro produce continuamente LCR por medio de unas células especializadas que están dentro de los ventrículos (sacos llenos de líquido) del cerebro. Este LCR circula primero dentro de los ventrículos y luego sale bañando el cerebro y la médula espinal, para ser finalmente reabsorbido otra vez en el flujo sanguíneo. Un bloqueo del flujo o drenaje del LCR (al igual que un desagüe obstruido) produce una acumulación de LCR, agrandamiento de los ventrículos y una mayor presión dentro de la cabeza. La mayoría de las personas con hidrocefalia tienen un bloqueo parcial de la circulación o absorción del LCR y tanto el tamaño como el índice de crecimiento de los ventrículos varían. Aunque la mayoría de los casos son manifiestos y evidentes, algunas veces el agrandamiento de los ventrículos es moderado y no hay muchos síntomas; en estos casos es difícil decidir cuándo tratar la hidrocefalia; algunos neurocirujanos prefieren tratarla y otros no. Desafortunadamente, no hay un acuerdo al respecto puesto que no hay establecido un tamaño ventricular mínimo que requiera tratamiento.

El tratamiento más común para la hidrocefalia consiste en introducir un tubo entre los ventrículos y otra parte del cuerpo. Este tubo se llama derivación y tiene el objetivo de desviar el exceso de LCR hacia otro sitio donde pueda ser absorbido nuevamente en el flujo sanguíneo. Las derivaciones tienen válvulas que regulan la dirección y la cantidad de LCR drenado. Todas las derivaciones tienen tres partes esenciales: una sonda que se introduce en los ventrículos del cerebro, una válvula (las hay de diferentes tipos) y tubos que llevan el LCR desde la válvula hacia la parte del cuerpo que aceptará el exceso de LCR. Los tipos más comunes de derivaciones son las ventrículo-peritoneales, o VP, que drenan el LCR desde el ventrículo hasta el abdomen. También se usan otras derivaciones menos comunes como las ventrículo-atriales (derivaciones VA que llevan el LCR hacia una vena, usualmente en el cuello o debajo de la clavícula), las ventrículo-pleurales (que llevan el LCR hacia el tórax, alrededor de los pulmones) o la derivación de la vejiga llamada ventrículo-vesicular (que lleva el LCR hacia la vesícula).

Hay varios tipos de válvulas de derivación pero todas funcionan en forma parecida. La mayoría tiene diferentes grados de presión para drenar el LCR cuando la presión en la cabeza es mayor

que la presión de la válvula de derivación. Algunas válvulas tienen un dispositivo que controla el sifón y limita el exceso de drenaje de LCR. Es importante saber que los estudios no han demostrado de manera convincente una ventaja clara entre una derivación y otra. La elección de un sistema de derivación normalmente se deja a criterio del neurocirujano. Las derivaciones se pueden introducir en cualquiera de estos tres lugares de la cabeza: en el borde de la fontanela (derivación frontal), encima y detrás del oído (derivación parietal), o detrás de la cabeza (derivación occipital). Los estudios no han demostrado de manera consistente que uno de ellos sea mejor que los otros, por eso su elección depende de lo que el cirujano prefiera.

Alrededor del 80 por ciento de las personas con espina bífida tiene hidrocefalia que requiere tratamiento. Casi todas las derivaciones se introducen en los primeros días o semanas después del nacimiento del bebé. En ocasiones la derivación se introduce en el momento del cierre inicial de la espalda. Si a los 5 meses un niño no ha necesitado una derivación, probablemente nunca la necesite. En la infancia, algunos de las señales de hidrocefalia (o de que la derivación no está funcionando bien) pueden ser un rápido crecimiento de la cabeza; una fontanela completa o tensa; irritabilidad inusual; vómitos repetidos; estrabismo o incapacidad de mirar hacia arriba; períodos en los que el bebé deja de respirar (llamados apnea); dificultad para tragar; llanto débil o ronco; dificultad para mantener despierto al bebé, o que la función cerebral se deteriore de alguna otra manera. El aumento del tamaño de los ventrículos por la acumulación de LCR se puede ver a través de un ultrasonido, una tomografía computarizada (TAC, o CT en inglés) o una imagen de resonancia magnética (IRM, o MRI en inglés) de la cabeza.

Una derivación que no esté funcionando bien no siempre se ve en un escáner TAC o IRM. Algunos tratamientos más modernos que usan pequeños endoscopios pueden ofrecer un tratamiento alternativo a largo plazo y eliminar la necesidad de una derivación. Todos los pacientes con hidrocefalia deben ser evaluados por un neurocirujano al menos cada año o cada dos años.

Con algunas excepciones, generalmente quienes tienen espina bífida e hidrocefalia con sistema de derivación necesitarán la derivación de por vida. Los problemas más comunes con las derivaciones es que se pueden tapar u obstruir, romper o partir y esto hace que la derivación no funcione bien. Como un 40 por ciento de las derivaciones tiene problemas de funcionamiento el primer año de haber sido introducidas y deben ser remplazadas (o revisadas), el 60 por ciento necesita revisión a los 5 años, y entre el 80 y 85 por ciento a los 10 años. Aproximadamente el 20 por ciento requiere revisiones varias veces durante la vida.

Las señales de que la derivación no está funcionando correctamente en la persona con espina bífida son variadas y pueden ser confusas tanto para las familias como para los proveedores de atención médica. Los síntomas más comunes son dolores de cabeza, con o sin náuseas y/o vómitos. Es importante saber que no siempre se presentan vómitos y estos raramente son explosivos. Algunos de los síntomas menos comunes son convulsiones (ya sea que se empiece a tener convulsiones o que si ya las ha tenido, éstas se den con mayor frecuencia); un cambio significativo en el rendimiento escolar e intelectual o en la personalidad; dolor de espalda en el sitio donde se cierra la espina bífida; deterioro en el funcionamiento de los brazos y las piernas (más debilidad o pérdida de sensación, más problemas de coordinación o equilibrio, o que se empeoren las deformidades ortopédicas); mayor escoliosis; deterioro del habla o dificultades

para tragar; o cambios en las funciones de los intestinos o la vejiga. Cuando la derivación no está funcionando bien puede confundirse con los síntomas de una deformidad de Chiari o con el anudamiento de la médula espinal. De hecho, si hay un deterioro de cualquier tipo en la función del cerebro o de la médula espinal, sin causa evidente, se debe investigar si hay problemas con el funcionamiento de la derivación.

Para evaluar si la derivación no está funcionando bien, se debe realizar un estudio de imágenes radiológicas del cerebro (lo más común es un TAC, o en el caso de niños menores de 1 año, un ultrasonido de la cabeza). Los problemas en el funcionamiento de las derivaciones también se pueden averiguar a través de las IRM pero, por lo general esto no es necesario, es más costoso y puede requerir sedantes y anestesia. Cuando una derivación no está funcionando bien, el tamaño de los ventrículos aumenta. Sin embargo, es muy importante entender que los cambios en el tamaño de los ventrículos pueden ser muy pequeños o no verse en un 5 a 15 por ciento de quienes tienen espina bífida y problemas con el funcionamiento de la derivación. En una situación extrema, ciertas personas que tienen hidrocefalia con derivación pueden desarrollar el síndrome del ventrículo hundido (o rígido). En estas personas, el exceso de drenaje de LCR hace que los ventrículos se vuelvan muy pequeños (o hundidos); se piensa que las paredes de los ventrículos bloquean temporalmente la sonda de la derivación ventricular y esto hace que la derivación no funcione bien durante episodios repetidos. En este caso el aumento del tamaño de los ventrículos no se ve. Por esta razón, las familias y los proveedores de cuidados médicos deben estar muy atentos a los síntomas del paciente, especialmente si se parecen a los ocurridos en otras oportunidades cuando la derivación no estaba funcionando bien.

Otra complicación de las operaciones de derivación es la infección. En promedio, entre un 5 y un 10 por ciento de las personas les da infección después de la operación para introducir la derivación. Esto es más frecuente en los bebés que en los niños mayores y los adultos. El 70 por ciento de las infecciones de la derivación se da durante los dos primeros meses después de la operación para introducirla y el 80 por ciento a los seis meses. Las bacterias de la piel (los estafilococos epidérmicos) son los tipos más comunes de infección de la derivación. La mitad de las personas que tienen infecciones de la derivación presentan síntomas mal funcionamiento de la derivación. Algunos de los problemas adicionales pueden ser fiebre o tortícolis; dolor, sensibilidad, enrojecimiento, o escape por el conducto o las incisiones de la derivación; o dolor en el vientre. El diagnóstico puede ser confirmado con una punción de la derivación que consiste en introducir una pequeña aguja dentro de la válvula o la cámara de punción de la derivación y extraer LCR para estudiarlo.

Generalmente, las infecciones se tratan con antibióticos y reemplazando el sistema de derivación. Hay dos maneras de tratamiento. Al principio, se retira la derivación y se coloca un tubo de drenaje externo temporal al mismo tiempo que se suministra antibiótico. Al final del tratamiento con antibiótico se quita el tubo temporal y se introduce una nueva derivación. Esta manera de hacerlo casi siempre elimina la infección, pero requiere dos operaciones. La segunda manera de efectuar el tratamiento (suponiendo que el sistema de derivación esté funcionando) consiste en no retirar la derivación que está infectada sino hasta el final del tratamiento con antibióticos y luego retirarla y reemplazarla con una nueva en una sola operación. Aunque requiere menos operaciones, desafortunadamente, este tratamiento es menos efectivo para combatir la infección.

En ningún otro caso de la neurocirugía pediátrica, el juicio clínico es tan importante y las opiniones equivocadas tan peligrosas como en la evaluación de la persona con espina bífida e hidrocefalia con derivación. El consejo para el personal clínico y las familias es simple:

- (1) prestar mucha atención a las corazonadas de los padres (y en especial las de la madre) de que puede haber un problema con la derivación, ya que estas suelen ser correctas;
- (2) cuando una derivación no está funcionando bien puede causar una cantidad de síntomas que no estén relacionados de una manera evidente con la derivación; y
- (3) siempre se debe sospechar primero del funcionamiento de la derivación y descartar que no esté funcionando correctamente antes de acudir a otra cirugía.

Colaborador de esta hoja informativa:

Mark S. Dias, MD, FAAP, Neurocirujano Pediatra

¿Tiene alguna pregunta?

Llame al 800-621-3141

En Internet: www.spinabifidaassociation.org

Esta información no constituye un consejo médico. Dado que los casos específicos pueden apartarse de la información general presentada en este documento, la SBA aconseja a los lectores consultar a un médico u otro profesional calificado.

Revisado: abril de 2007