

INSTITUTO DE NEUROLOGIA Y NEUROCIRUGIA

El síndrome de hidrocefalia de lenta progresión. Presentación de los cuatro primeros casos confirmados angiográficamente*

Por los Dres.:

ROBERTO MEDRANO GARCIA**, ESPERANZA BARROSO GARCIA***
y HUMBERTO HERNANDEZ ZAYAS****

Medrano García, R. y otros. *El síndrome de hidrocefalia de lenta progresión. Presentación de los cuatro primeros casos confirmados angiográficamente.* Rev Cub Ped 56: 3, 1984.

En este artículo se presenta la modalidad clínico evolutiva del proceso hidrocefálico en la infancia, denominada hidrocefalia de lenta progresión encontrada en 4 pacientes, su confirmación angiográfica y los resultados posoperatorios preliminares. Se discuten los aspectos fisiopatológicos, clínicos y neurorradiológicos, que individualizan a este síndrome y su distinción de la hidrocefalia compensada, enfatizándose la importancia de la evaluación angiográfica en su comprobación. Los resultados posoperatorios obtenidos, si bien aun tempranos para un análisis plenamente objetivo, demostraron que es posible obtener una considerable mejoría clínica a pesar de la cronicidad de la compresión encefálica. Los beneficios alcanzados están condicionados a otros factores lesivos y a un criterio de selección preciso. Se consideró que la afectación neuropsíquica experimenta una reversión algo mayor que la motricidad. Los desórdenes epilépticos no parecen ser mejorados a pesar de la descompresión ventricular, e incluso pueden empeorar temporalmente. La panangiografía cerebral por arteriografía braquial derecha retrógrada es la investigación de elección en lactantes y prescolares para el diagnóstico positivo de esta condición. Se analiza el uso e indicaciones de fármacos que reducen la producción de LCR y se recomiendan medidas al respecto.

* Trabajo presentado de forma resumida en la III Jornada Nacional de Ciencias Neurológicas. Octubre de 1982.

** Especialista de I grado en neurocirugía. Hospital Clínicoquirúrgico docente "Manuel Ascunce Domenech", Camagüey.

*** Especialista de I grado en radiología. Jefe de departamento de Neurorradiología del INN. Profesora Titular del Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana.

**** Especialista de I grado en neurocirugía. Jefe del servicio de neurocirugía pediátrica del INN.

INTRODUCCION

Los grandes y continuos avances científico-técnicos, su aplicación en la Medicina, y en nuestro caso, en las Ciencias Neurológicas, nos hacen rectificar a diario conceptos y actitudes muchas veces considerados hasta ese momento como "clásicas". Es por ello que creemos necesario extendernos en cierta medida en la exposición de los aspectos fisiopatológicos, clínicos y neurorradiológicos más relevantes del síndrome de hidrocefalia de lenta progresión (HLP) y de las importantes implicaciones prácticas que de éstos se derivan en el manejo de los pacientes afectados de hidrocefalia infantil.

Resulta también indispensable, para llegar a una consideración conceptual del síndrome de HLP, revisar someramente el enfoque actual de la denominada hidrocefalia compensada.

Hidrocefalia compensada

Es aquella en la que hay una evidencia de estabilización de las condiciones clínicas del paciente y del tamaño de los espacios intracraneales que contienen LCR; o con más precisión, cuando estos espacios, en una determinada etapa del desarrollo del proceso hidrocefálico, detienen su progresiva y anormal dilatación, regresan paulatinamente a magnitudes fisiológicas y siguen entonces un rango normal de aumento, relacionado de forma armónica con el crecimiento encefálico. Esto sucede espontáneamente o después de realizar un proceder derivativo del LCR. Se considera más correcto el denominar a esta condición como hidrocefalia compensada en vez de hidrocefalia detenida, ya que en un determinado momento de la vida del individuo, es factible que se presenten nuevamente signos de evolutividad.¹⁻⁴

De lo anterior se desprende que, presumiblemente, una evaluación longitudinal minuciosa del *status* clínico y del tamaño de los espacios intracraneales que contienen LCR, pueden permitir la diferenciación entre una hidrocefalia realmente "detenida" y una en la que el proceso patológico hipertensivo adopte una lenta progresión.⁵

Los métodos que han seguido muchos autores hasta fechas cercanas para concluir que una hidrocefalia infantil estaba compensada, eran:

- a) Cuidadas y repetidas mediciones del perímetro cefálico (PC).
- b) Ocasionalmente, mediciones del tamaño ventricular por estudios neuromográficos, ecoencefalográficos o ambos inclusive.
- c) Exámenes clínicos evolutivos.

Si se demostraba que no existía progresión anómala del crecimiento cefálico, de los diámetros ventriculares ni de los síntomas y signos clínicos, se decía que la hidrocefalia estaba "detenida".

Sin embargo, dos grandes objeciones se pueden hacer al criterio anterior:

- El reconocimiento de una HLP por la medición del PC o el tamaño ventricular, puede ser difícil si el niño no se controla frecuentemente y con extremo cuidado.
- La evaluación clínica, en relación con las mediciones del PC y el diámetro ventricular, pueden brindar resultados convincentes a expensas de una consistente progresión del daño neurológico.

Schick y Matson habían expresado ya, desde hace varias décadas, que la detención completa de una hidrocefalia era menos frecuente que lo que se había sugerido por otros autores, y en la mayor parte de los casos en que se hacía este diagnóstico, existía habitualmente un desarrollo atenuado, pero activo de la condición.^{4,6}

Se ha establecido, al realizarse una revaloración crítica de todo lo anteriormente expuesto, que lo esencialmente relevante para un correcto diagnóstico, pronóstico y sobre todo, para la indicación quirúrgica en un niño con un proceso hidrocefálico, no es realmente el tamaño de los espacios intracraneales que contienen LCR, sino la presión de éstos,^{2,3,5} o más apropiadamente, la dinámica del LCR.^{1,7,8}

La hidrocefalia con presión intraventricular alta en un niño que tiene sólo un mínimo aumento del tamaño ventricular, como se observa en los períodos iniciales de descompensación en un paciente "derivación-dependiente", representa para el cirujano una situación mucho más urgente que la de la hidrocefalia a baja presión con severo aumento del tamaño ventricular o una hidrocefalia a alta presión, también con ensanchamiento severo del sistema ventricular. La cirugía no ayuda a un niño con grandes espacios intraventriculares, si la circulación y presión del LCR son normales, al igual que cuando se detecta en éste una progresión en la dilatación ventricular; de hecho, dicha progresión es la consecuencia de un fenómeno regresivo primario de la masa encefálica y no un proceso activo. Por otra parte, la derivación del LCR sí es útil, cuando se registran anomalías en su circulación y presión, incluso aunque no sea obvia una dilatación paulatina de los espacios que ocupa.⁵

Hidrocefalia de lenta progresión

Clínicamente se puede sospechar este síndrome, cuando se encuentra en un niño los siguientes elementos en su totalidad o mayoría.⁵

- PC que aumenta anormalmente durante un determinado período de tiempo y que en algún momento del desarrollo del paciente, se atenúa y prosigue con un rango de crecimiento aparentemente normal.
- Ensanchamiento de los espacios intracraneales del LCR, asociado con daño neurológico o mental, o ambos.
- No signos obvios de regresión de este cuadro clínico.
- No signos obvios de hipertensión intracraneal.

Diagnóstico angiográfico

El estudio del árbol cerebrovascular, mediante el análisis cuidadoso y combinado de las fases arterial y venosa del angiograma, permite demostrar objetivamente en estos casos la presencia o no de tensión intraventricular, es decir, obtener el diagnóstico positivo de actividad de un proceso hidrocefálico supuestamente "detenido", basado en el cual se procede entonces, en los lugares donde se cuente con los recursos a completar la investigación de los trastornos de la dinámica del LCR (Test de infusión del LCR, monitoraje de la presión intracraneal, cisternografía isotópica, etc.).^{1,5}

El dato primario más importante que ofrece la angiografía cerebral en los pacientes con HLP, es la elongación y rectificación de los principales vasos que rodean el sistema ventricular, lo cual indica un incremento de la tensión intraventricular.³

Los signos angiográficos más significativos se obtienen en el arteriograma, donde se observa: desplazamiento anterior y abombamiento del segmento vertical de la arteria cerebral anterior; elongación y abombamiento de la arteria pericallosa, con un curso ascendente de su segmento terminal; verticalización en la posición del tronco principal de la arteria cerebral media; aplanamiento y desenrollamiento del complejo silviano, principalmente de las ramas frontal, parietal y angular, con frecuente estrechamiento de sus calibres. Así también se observa elongación y rectificación de la porción supraclinoidea de la arteria carótida interna.³

El flebograma también mostrará desplazamientos venosos en relación con la dilatación ventricular.

Estas imágenes angiográficas variarán en configuración de acuerdo con el tipo patogénico y variedad morfológica de hidrocefalia que se trate, ya que el cuadro de HLP es un síndrome o modalidad de comportamiento clínico-evolutivo del proceso hidrocefálico, que puede presentarse en casos de malformación de Arnold-Chiari (tipos I al III), estenosis del acueducto de Silvio, hidrocefalia comunicante, quiste aracnoideo de fosa posterior y con menos frecuencia, en las restantes variedades.⁵

Se insiste en que el estudio contrastado del sistema ventricular, no ayuda en la tarea de precisar actividad del proceso hidrocefálico, y sólo es útil en correlaciones de diagnóstico morfológico, para determinar la variedad de hidrocefalia presente³

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron cinco pacientes que habían sido considerados inicialmente como afectados de hidrocefalia "detenida", pero en los cuales existían parcial o totalmente los requerimientos conceptuales de HLP.

A su ingreso o ambulatoriamente, fueron sometidos a un estudio neuropsicológico con las limitaciones inherentes a sus trastornos neurológicos, en cuanto a la cooperación para su ejecución.

En cuatro de los casos se realizó el estudio del árbol cerebrovascular por panangiografía cerebral mediante la técnica de la arteriografía braquial retrógrada (ABR) derecha, descrita por *Gould y colaboradores*⁹ y en el caso restante, por angiografía carotídea bilateral y vertebral izquierda.

En todos los enfermos se efectuó además, el estudio neumográfico de las cavidades intracraneales del LCR (neumoencefalograma, neumoven-triculograma o ambos inclusive).

Para la determinación de la existencia de tensión intraventricular y su magnitud, se utilizaron los criterios angiográficos descritos por *Raimondi*,³ detallados anteriormente.

Se discriminaron las diferentes variedades de hidrocefalia, según los signos vasográficos descritos en la literatura, las que fueron corroboradas por los estudios neumográficos.

RESULTADOS

En cuatro de los cinco pacientes se confirmó el diagnóstico de HLP (casos 1, 2, 3 y 4); el enfermo restante (caso 5), presentaba una atrofia cerebral e hidrocefalia compensada. Adicionalmente, uno de los niños con HLP demostrada, tenía asociado un componente atrófico parenquimatoso (caso 3). Cuatro enfermos presentaron crisis convulsivas, uno de ellos luego de la descompresión quirúrgica.

Todos los pacientes fueron derivados, observándose mejoría significativa en uno de ellos (caso 1), parcial en dos (casos 2 y 4), sin variación clínica en uno (caso 3) y empeoramiento en el restante (caso 5) (cuadro I-b).

Presentación de casos

Caso 1: Y.L.O., historia clínica 60 146, 17 meses, paciente del sexo femenino, de la raza blanca, con antecedentes perinatales de parto prematuro (32 semanas), con cianosis y llanto demorado al nacer, rápidamente revertidos. El PC inicial fue de 32 cm; a los 3 meses 42½ cm; a los 5 meses 45 cm y a los 6 meses 46 cm. Fue atendida por primera vez en el INN, en julio de 1978, a los 7 meses de edad, constatándose en el examen físico:

- Desproporción craneofacial por macrocránea simétrica con PC de 49,5 cm.
- Ligero aumento de la circulación venosa epicraneal.
- Ligero retardo del desarrollo psicomotor.
- Fontanela bregmática amplia y ocupada y suturas no diastadas a la palpación.

Se inició tratamiento con acetazolamida. A los 9 meses el desarrollo psicomotor se acercó a la normalidad, la fontanela bregmática se hizo normotensa, aunque amplia y el PC era de 50½ cm. Al año su desarrollo psicomotor era limítrofe con la normalidad, pero persistía la fontanela bregmática patente, amplia, pero normotensa, el PC era de 51½ cm, decidiéndose su ingreso con la sospecha de HLP. Ingresó en mayo de 1979, a los 17 meses de edad, siendo el examen físico semejante al de su último control ambulatorio. El estudio neuropsicológico se consideró dentro de límites normales. Se realizó panangiografía cerebral por ABR, confirmándose la existencia de hipertensión intraventricular, que correspondía morfológicamente a una hidrocefalia comunicante; esto último fue corroborado por un NVG realizado en el mismo ingreso. La niña fue sometida a una derivación ventriculoperitoneal. En el último control a los 3 años de edad, la paciente está asintomática y sin déficit neurológico alguno (figuras 1 y 2).

Caso 2: J.F.R., historia clínica 49 610, 5 años de edad. Paciente del sexo femenino, mestiza, con antecedentes maternos de embarazo a término, antecedentes perinatales de parto por cesárea anterior; nació con macrocránea, con PC de 39 cm. Fue atendida en el INN desde la semana de nacida (1974), planteándose el diagnóstico de hidrocefalia congénita y prescribiéndose tratamiento con acetazolamida, con lo que se atenuó progresivamente el crecimiento desproporcionado del PC, principalmente desde el año de edad, en que se consideró dentro de rangos de incremento aceptables; sin embargo, desde esta fecha era ostensible un moderado retardo psicomotor. A los 4 años (1978), presentó en 3 ocasiones trastornos paroxísticos de la conciencia que se interpretaron como un fenómeno epiléptico. A comienzos de 1979 se decidió su ingreso por la sospecha de HLP, encontrándose en el examen físico:

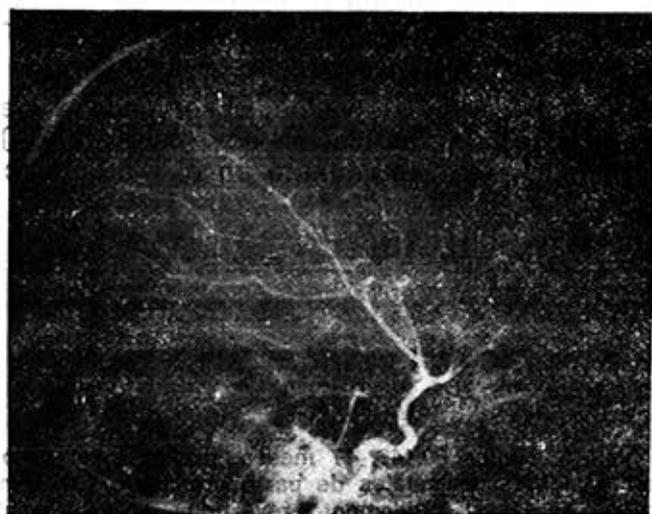


Figura 1

Panangiografía cerebral: arterias cerebrales anterior y media distendidas y desplazadas por dilatación ventricular hipertensiva marcada.

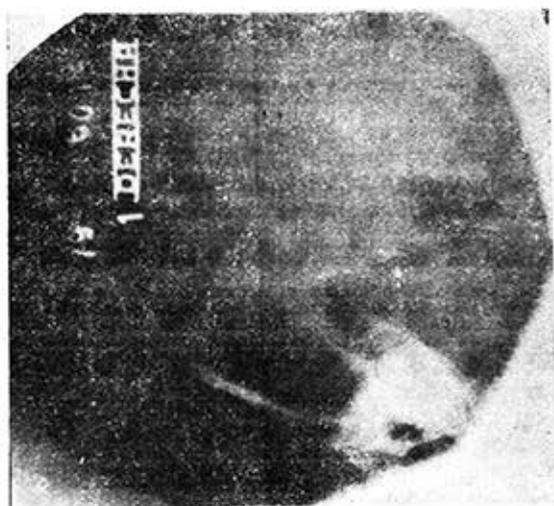


Figura 2

Neumoventriculograma, tomografía lateral: distensión de la cisterna magna. IV ventrículo y elevación de este último; el acueducto está permeable y dilatado.

- Nistagmo pendular, atrofia óptica parcial bilateral, estrabismo convergente por paresia del VI par.
- Hemiparesia izquierda —1 espástica, a predominio proximal y crural.
- Desproporción craneofacial por macrocránea asimétrica (hemicráneo derecho mayor que el izquierdo), con PC de 54,5 cm.
- Fontanelas cerradas sin diastasis de suturas palpables.
- Retraso psicomotor severo, con lenguaje pobre, ecológico.

La evaluación neuropsicológica fue ardua por no cooperación, pero se consideró subjetivamente que existía una importante afectación de las funciones psíquicas superiores. Se practicó NEG, encontrándose una marcada hidrocefalia por estenosis del acueducto de Silvio, con predominio de la distensión ventricular en las regiones posteriores (triángulo y cuernos occipitales) y a la vez asimétrica, siendo mayor en el ventrículo lateral derecho. La niña soportó mal la investigación, presentando crisis clónicas hemifaciales izquierdas frecuentes, durante varios días y meningismo, por lo que se decidió no realizar la panangiografía, siendo sometida a una derivación ventriculoperitoneal. En los meses subsiguientes a la intervención, se observó un empeoramiento de sus trastornos neurológicos, por lo que se reingresó con la sospecha de disfunción derivativa; se realizó en esta ocasión el estudio angiográfico por ABR derecha, comprobándose la presencia de hipertensión intraventricular y pobreza de ramas arteriales secundarias y terciarias, lo que sugería la existencia de un componente atrófico parenquimatoso (figuras 3 y 4).

No obstante, se reintervino, procediéndose a la implantación de una derivación ventriculoatrial. En su último control no se encontró mejoría neurológica posoperatoria, a pesar de que el sistema derivativo funcionaba adecuadamente.



Figura 3

Neumoencefalograma: dilatación ventricular moderada y ensanchamiento de los surcos de la convexidad.



Figura 4

Panangiografía cerebral: arterias cerebrales anterior y media distendidas y desplazadas por dilatación ventricular hipertensiva moderada; concomitantemente existe pobreza y tortuosidad de ramas arteriales secundarias y terciarias (atrofia cerebral).

Caso 3: H.L.A., historia clínica 19 018, 14 años de edad, paciente del sexo femenino, de la raza blanca, con antecedentes perinatales de parto distócico, nació por cesárea con un PC adecuado. A los dos meses de edad, los padres notaron un aumento exagerado de la cabeza durante varias semanas, luego de las cuales, este crecimiento se atenuó espontáneamente y progresó proporcionalmente al resto de su desarrollo corporal, aunque persistió la macrocránea previa. Fue atendida en el INN al año de edad (1964); en el examen físico de esa época presentaba una desproporción craneofacial por macrocránea simétrica con PC de 52 cm, una fontanela bregmática mínima, normotensa y un desarrollo psicomotor ligeramente retardado; se consideró que su hidrocefalia estaba "detenida" y se prescribió tratamiento con acetazolamida. En los años subsiguientes, la enferma se quejó frecuentemente de cefaleas predominantemente frontales, que se presentaban de forma agrupada por periodos variables (semanas y en ocasiones meses); esta sintomatología cedió al añadirse al tratamiento el glicerol por vía oral. En 1966, comenzó a experimentar crisis convulsivas generalizadas, que fueron controladas con fenobarbital. En 1971 se detectó dificultad en la escritura y en el aprendizaje escolar. En 1973 se encontró en los Rx de cráneo de control, la existencia de diastasis de suturas, pero se consideró que la paciente no tenía clínicamente manifestaciones de hipertensión endocraneana. En junio de 1979, a los 14 años de edad, se revaloró su caso, encontrándose en el examen físico una paraparesia -2 espástica, monoparesia -1 braquial izquierda y desproporción craneofacial por macrocránea simétrica por PC de 66 cm y suturas cerradas a la palpación. Se realizó un estudio neuropsicológico que mostró un déficit mental ligero y se practicó un ecoencefalograma que señaló dilatación ventricular. Se ingresó en agosto de 1979 con la impresión diagnóstica de HLP, realizándose angiografía carotídea bilateral y vertebral izquierda que confirmaron la presencia de una hidrocefalia extrema por estenosis del acueducto de Silvio y adicionalmente se registró el hallazgo fortuito de una anomalía vascular embrionaria: la persistencia de la rateria trigeminal bilateralmente (figura 5).

Un NEG realizado pocos días después corroboró el nivel de obstrucción. Se sometió a la enferma a una derivación ventriculoperitoneal, observándose pocas semanas después una mejoría notable de la marcha y de sus funciones psíquicas superiores, pero al cabo de 3-4 meses, se constató una regresión de la mejoría obtenida y cefalea persistente, planteándose una disfunción del sistema derivativo, lo cual fue comprobado en la reintervención, realizándose entonces una derivación ventriculoatrial. La paciente evolucionó satisfactoriamente y se obtuvo nuevamente una mejoría parcial de su afectación neurológica, tanto como neuropsíquica (aunque predominantemente esta última). En los últimos controles ha presentado cefalea frecuente, sin que se hayan encontrado signos de malfuncionamiento derivativo.

Caso 4: G.O.R., historia clínica 54 653, 2½ años de edad, paciente del sexo masculino, de la raza blanca, hijo de madre primigesta adolescente (15 años de edad), y con antecedentes perinatales de parto prematuro; nació con un PC adecuado. A los 8 meses se detectó por puericultura un aumento anormal del PC y ligero retardo psicomotor, remitiéndose a nuestra institución; sin embargo no concurrió hasta los dos años de edad. Ingresó en marzo de 1978, encontrándose en el examen físico:

- Desproporción craneofacial por macrocránea simétrica con PC de 54 cm.
- Fontanelas ausentes y no existía diastasis de suturas a la palpación.
- Estrabismo convergente por paresia del VI par bilateralmente.
- Paraparesia flácida -1.
- Ligero aumento de la red venosa epicraneal.
- Ligero retardo psicomotor.

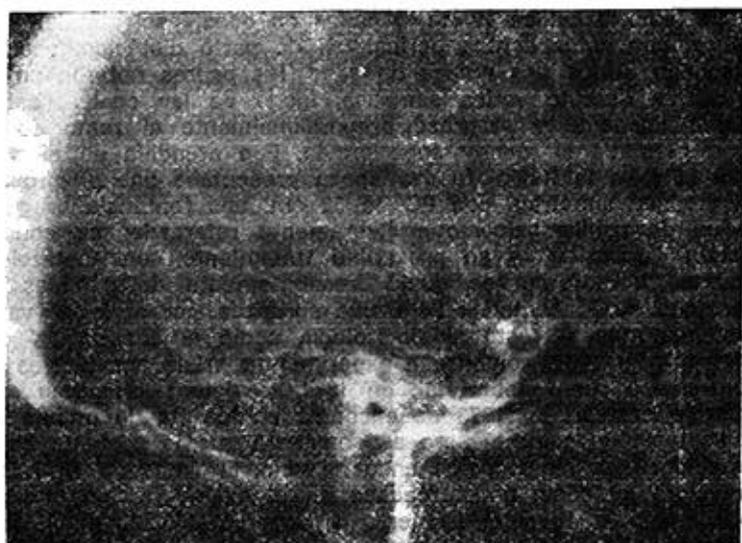


Figura 5

Angiografía carotídea derecha: distensión y desplazamiento de las arterias cerebrales anterior y media por dilatación ventricular hipertensiva severa. Persistencia de arteria trigeminal bilateralmente.

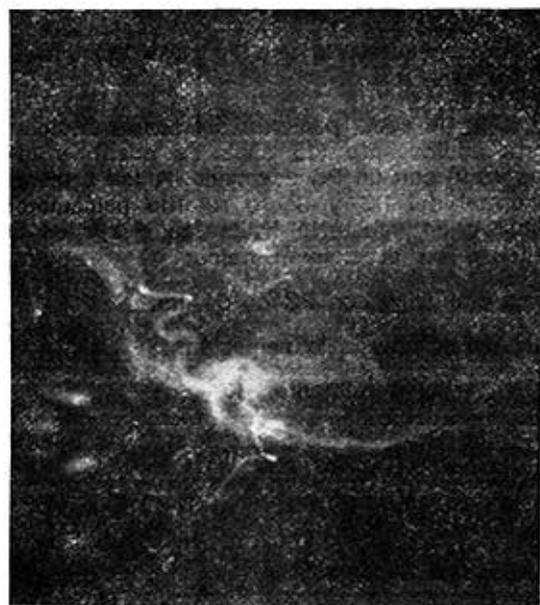


Figura 6

Panangiografía cerebral: distensión y desplazamiento de las arterias cerebrales anterior y media por dilatación ventricular hipertensiva severa

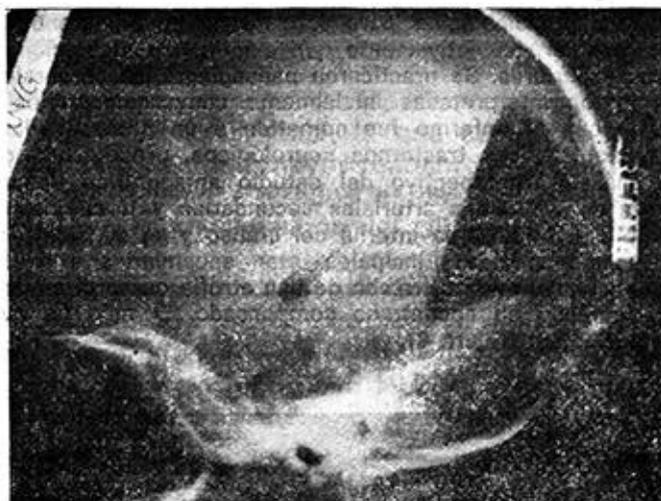


Figura 7

Neumoventriculograma: dilatación ventricular severa y estenosis significativa del acueducto de Silvio.

Se realizó en la sala un estudio neuropsicológico que señaló al paciente como "fronterizo". Se practicó panangiografía cerebral por ABR derecha, diagnosticándose una hidrocefalia marcada por estenosis del acueducto de Silvio, lo que fue confirmado por un NVG (figuras 6 y 7).

El paciente fue sometido a una derivación ventriculoperitoneal, evolucionando satisfactoriamente durante algunas semanas. Presentó entonces crisis convulsivas generalizadas de difícil control, siendo reingresado en varias ocasiones en pocos meses por *status convulsivo*. Posteriormente, se logró el control de su epilepsia y fue enviado a rehabilitación. En su último control, el niño deambulaba con cálices, estaba libre de crisis convulsivas y se consideró que su estado neuropsíquico estaba dentro de límites normales.

Caso 5: J.M.P., historia clínica 58 014, 18 meses, paciente del sexo masculino, de la raza blanca, con antecedentes perinatales de parto distócico, con cesárea por prociencia del cordón; tuvo llanto inmediato al nacer y no presentó cianosis, el PC fue de 37 cm. A partir de este momento, se presentó un rápido incremento craneal, llegando a tener a los 4 días, un PC de 44 cm. Fue atendido en el INN a los 50 días de nacido (noviembre de 1977), encontrándose en el examen físico:

- Desproporción craneofacial por macrocránea simétrica con PC de 44 cm.
- Fontanelas normotensas sin diastasis de suturas a la palpación.
- Red venosa epicraneal sin alteraciones.
- Ligero retardo psicomotor.

Se decidió su seguimiento ambulatorio por considerarse que el proceso hipertensivo se había estabilizado; pero a los 18 meses se dispuso ingresarlo al no mostrar mejoría de su retardo psicomotor y aparecer desórdenes convulsivos. En la sala se constató:

- La macrocránea descrita, ahora con PC de 51 cm.
- Tendencia a la configuración craneal escafocefálica.
- Moderado retardo psicomotor.
- Fontanelas ausentes y suturas no diastasadas a la palpación.

Se realizó estudio neuropsicológico, pero éste no fue totalmente útil por no cooperación del niño; se consideró subjetivamente que existía una afectación moderada de las funciones psíquicas superiores. Se practicaron panangiografías cerebrales por ABR derecha y NEG, que fueron interpretadas inicialmente como compatibles con hidrocefalia comunicante, por lo que el enfermo fue sometido a un proceder derivativo del LCR. Evolutivamente empeoraron sus trastornos neurológicos, presentando crisis convulsivas a repetición. Un análisis retrospectivo del estudio angiográfico demostró que existía una notable pobreza de las ramas arteriales secundarias y terciarias, separación moderada de los vasos piales de la tabla interna del cráneo y se consideró que las modificaciones de los troncos arteriales principales, eran secundarias a dilatación ventricular no hipertensiva, se concluyó que se trataba de una atrofia cerebral severa en un paciente cuyo proceso hidrocefálico se encontraba compensado. El niño ha evolucionado a un síndrome de Lennox Gastaut (figura 8).



Figura 8

Panangiografía cerebral: moderada distensión de los vasos arteriales principales con aumento de la tortuosidad distal por dilatación ventricular pasiva (leucoatrofia). Separación de los vasos distales de la tabla interna (atrofia cortical).

DISCUSION

El monitoreaje continuo de la presión intracraneal ha permitido establecer que aunque en los niños con HLP se registran cifras basales normales, se presentan sin embargo, aumentos súbitos y significativos de dicha presión, específicamente en la fase RMO (de rápidos movimientos de los ojos) del sueño.^{5,10}

Se ha encontrado que existe un incremento del flujo sanguíneo cerebral en esta fase del sueño, lo que se ha relacionado con un aumento del metabolismo cerebral, ya que se observa disminución de la presión parcial de oxígeno, aumento de la de dióxido de carbono y disminución del pH sanguíneo; consecutivos a dilatación de los vasos arteriales intracra-

neales, como medio de elevar el aporte sanguíneo al encéfalo. Se desconocen los factores que producen la vasodilatación.

El incremento del flujo sanguíneo cerebral da lugar a un aumento del volumen del contenido intracraneal, lo que se regula fácilmente en individuos normales mediante una mayor reabsorción del LCR, pero no sucede así en aquellos que tienen alterados estos mecanismos compensatorios, al existir trastornos en la evacuación del LCR por obstrucciones a su libre circulación, presentándose por ello, una elevación excesiva y paroxística de la presión intracraneal. Se atribuye a este mecanismo, conjuntamente con las pulsaciones de los plexos coroides (efecto de "martillo de agua"), la progresión de la dilatación ventricular en los pacientes adultos con hidrocefalia normotensa y en niños con HLP.^{10,11}

Se han planteado algunas razones para la disminución de la evolutividad de la hidrocefalia, tales como: atrofia de los plexos coroides con disminución de la producción de LCR y el aumento del pesaje transependimario vicariante del LCR a los espacios periependimarios donde presumiblemente es reabsorbido.^{2,12}

Por otra parte, en el orden clínico, no es posible evaluar ni el tamaño ventricular ni el manto cerebral integralmente, midiendo simplemente la circunferencia externa de la cabeza. Si bien esta medición, unida a una valoración de la disminución progresiva del grosor del cuero cabelludo, distensión gradual de las venas de éste, presencia de fontanelas abombadas y suturas abiertas, indicará un incremento continuo de la presión intracraneal. Esto no es un axioma de expansión progresiva y mantenida del tamaño del sistema ventricular, ya que la hidranencefalia hidrocefálica, los tumores paraselares, el hematoma subdural crónico y los tumores parenquimatosos, por citar algunos, también pueden causar un aumento de tamaño del cráneo.³

Una fontanela bregmática deprimida e incluso ausente, con un cuero cabelludo normal y sin separación palpable de las suturas, puede estar presente en un niño con HLP, en la que el sistema ventricular se encuentra dilatado significativamente.^{3,5} Estas características semiológicas estuvieron presentes en diversas combinaciones en todos nuestros casos y el PC de éstos, fue de poco valor en la evaluación clínica por encima del año de edad.

Una correlación de la presión intraventricular con el ensanchamiento ventricular relativo, es la llave del conocimiento de la magnitud del problema, de la urgencia, el pronóstico inmediato y las posibles complicaciones posoperatorias.⁵

No debe concluirse que el decrecimiento en volumen del parénquima encefálico necesariamente indica una disminución permanente e irreversible de las distintas esferas de la actividad cerebral; no obstante, se acepta que el incremento continuo en el tamaño del sistema ventricular durante un período prolongado de tiempo (mucho más de 6 meses), invariablemente dará lugar a un déficit neurológico considerable.¹³ De acuerdo con esto, es de considerable importancia el grado de compromiso de la sus-

tancia cerebral, resultante de los efectos comprensivos de la distensión ventricular, lo cual se consigue con una elevada confiabilidad con el estudio angiográfico.³

Un cuadro estático simple del grosor del manto cerebral en el niño hidrocefálico, no es por sí solo de valor pronóstico alguno, sino solamente empírico.^{3,14} La literatura mundial establecía que, por ejemplo, un grosor de corteza de 1 cm, era el mínimo con el cual un niño podía tener y obtener todavía una regresión completa de las funciones cerebrales afectadas, como resultado de una operación derivativa del LCR. Sin embargo, *Raimondi y colaboradores*³ no han comprobado la validez de tales apreciaciones. En muchas ocasiones observaron niños que tenían una corteza no cuantificable por neumografía, con menos de 2 mm de grosor de ésta, medida durante la operación y que sin embargo, se desarrollaron como individuos perfectamente normales (9 años de seguimiento) posteriormente a la derivación; pero existía un detalle: la panangiografía cerebral en estos pacientes demostró un lleno completo de las ramas terminales de las arterias cerebrales anterior, media y posterior. Ello corrobora el planteamiento de *Lawrence y Coates* en el sentido de que no existe correlación totalmente significativa entre el adelgazamiento cortical en el momento de la cirugía y el desarrollo intelectual subsiguiente.¹⁵

Los principales factores que permiten tener un punto de vista pronóstico adecuado son:

- a) El período de tiempo durante el cual los ventrículos han estado distendidos y las características dinámicas del ensanchamiento de estas cavidades; puesto que una dilatación ventricular gradual, causa menor daño permanente, comparativamente, que una distensión rápida;³ (esto último parecer haber sido la causa que provocó la atrofia cerebral en nuestro caso 5).
- b) La observación angiográfica de todas las ramas terminales de las arterias cerebrales anterior, media y posterior y la riqueza de ramas secundarias y terciarias, ya que esto indica un adecuado suministro de sangre al cerebro comprimido.^{3,14,16}
- c) Ausencia de evidencias neurorradiológicas de porencefalia, lisencefalia, disgenesia del cuerpo calloso o aplasia.^{3,17}

El estudio angiográfico de nuestros pacientes, en los cuales se sospechaba clínicamente la presencia de HLP, permitió identificar y delimitar con notable objetividad aquellos procesos realmente compensados (caso 5), de los que evolucionaban solapada y progresivamente (casos 1, 2, 3 y 4); determinándose la conducta adecuada en cada caso, si bien ésta fue inicialmente desacertada en dos de los enfermos (casos 2 y 5), debido a nuestra inexperiencia en la interpretación y correlación de los hallazgos clinicorradiológicos.

Los resultados quirúrgicos, aunque preliminares y no concluyentes, nos permiten realizar algunas interpretaciones de manera especulativa, al re-

lacionarlos con los datos obtenidos durante el proceso investigativo (cuadros I-a y I-b).

Se observa que los beneficios obtenidos van siendo progresivamente más modestos, a medida que el grado de sufrimiento cerebral es mayor. Así vemos que aquellos declinan consecutivamente desde el caso 1 (óptimos resultados), a los casos 4, 3 y 2 hasta el 5, donde incluso hay empeoramiento. Aunque retrospectivamente y con la experiencia acumulada, era evidente que los pacientes 2 y 5, no eran tributarios de tratamiento quirúrgico.

Debe señalarse la incidencia de epilepsia en el 80% de los enfermos, lo que puede estar en relación con el prolongado período de compresión y por ende de anoxia isquémica a que estuvo sometido el parénquima encefálico, si bien el sufrimiento cerebral en el período perinatal también pudo ser relevante. Se ha observado que la descompresión ventricular quirúrgica al mejorar el metabolismo cerebral, puede exacerbar la irritabilidad neuronal y empeorar la disritmia; esto parece haber sido lo que motivó la aparición de epilepsia en el caso 4.

CUADRO I-a

HIDROCEFALIA DE LENTA PROGRESION. DATOS PRINCIPALES DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS

| Paciente | Edad | Tiempo de evolución de la hidrocefalia | PC | Desarrollo psicomotor | Evaluación neuropsicológica |
|----------|-------|--|---------|-----------------------|---|
| 1 | 17 m | 10-12 m | 51,5 cm | Limítrofe | Limítrofe |
| 2 | 5 a | 5 a | 54,5 cm | Retardo severo | Subjetivamente: afectación importante de las F. P. S. |
| 3 | 14 a | 14 a | 66,0 cm | — | Déficit mental ligero |
| 4 | 2,5 a | 20-22 m | 54,0 cm | Retardo ligero | Fronterizo |
| 5 | 18 m | ? | 51,0 cm | Retardo moderado | Subjetivamente: afectación moderada de las F. P. S. |

Fuente: Historias Clínicas del INN

CUADRO I-b

HIDROCEFALIA DE LENTA PROGRESION. DATOS PRINCIPALES DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS

| Paciente | Epilepsia | Déficit motor | Hallazgos angiográficos | Resultados* |
|----------|-----------------------|--|---|-------------|
| 1 | — | — | Hidrocefalia comunicante | ++ |
| 2 | Sí | Hemiparesia izquierda —2 espástica | Estenosis del acueducto de Silvio. Atrofia cerebral | 0 |
| 3 | Sí | Paraparesia —2 espástica. Paresia —1 MSI | Estenosis del acueducto de Silvio | + |
| 4 | Sí (posoperatoria) | Paraparesia —1 fláccida | Estenosis del acueducto de Silvio | + |
| 5 | Sí | Hipotomía —1 generalizada | Hidrocefalia compensada. Atrofia cerebral | — |

* mejoría significativa .. ++

mejoría parcial +

no mejoría 0

empeoramiento —

Fuente: Historias clínicas del INN

Es específicamente en la definición de estas modalidades clínico-evolutivas de hidrocefalia (lenta progresión vs compensada), donde se demuestra con mayor énfasis, el valor diagnóstico y pronóstico del angiograma, pues es la única investigación neurorradiológica que puede señalar objetivamente si existe aumento de la tensión intraventricular, lo que indica la conducta a seguir; el resto de los estudios neurorradiológicos sólo demuestran dilatación ventricular, es decir, no señalan el grado de tensión existente en las cavidades ventriculares;³ esta limitación incluye la tomografía computarizada^{16,18} e incluso, técnicas de estudio de la dinámica intracraneal tan refinadas y directas como el monitoreo continuo de presión y los test de infusión manométrica y volumétrica del LCR, pueden brindar falsos negativos, por lo que son usados como comprobación de los hallazgos angiográficos y para ampliar la información y comprensión de las alteraciones fisiopatológica presentes.¹⁹ Es decir, tenemos a nuestra disposición la principal prueba diagnóstica definitiva.

Se ha informado que inclusive, pacientes hidrocefálicos derivados, en los cuales, aun cuando el mecanismo valvular aparentemente funcione por la apreciación clínica (bombeo digital "adecuado"), pueden desarrollar una disfunción gradual del sistema que pase inadvertida y seguir entonces un curso evolutivo similar al del síndrome anteriormente expuesto; de ahí la importancia de la evaluación angiográfica posoperatoria en los pacientes donde no hay remisión clínica de acuerdo con lo esperado tras el proceder quirúrgico (como en el caso 2) o en los que surjan nuevas manifestaciones neurológicas, incluso sin que aparentemente existan evidencias de hipertensión endocraneana.^{3,13}

Finalmente, lo esencial en el síndrome de hidrocefalia de lenta progresión, es que el diagnóstico y tratamiento quirúrgico de quienes lo padecen; aun luego de varios años de mantenerse activo el proceso hidrocefálico, ha demostrado que el daño cerebral puede ser revertido en grado considerable (se ha señalado que se obtiene una mejoría más acentuada de las funciones psíquicas superiores que de la esfera motora), sea cual fuere la variedad de hidrocefalia presente;^{5,20} estando por supuesto, condicionada esta regresión a otros factores lesivos concomitantes, tales como: severidad del sufrimiento perinatal si existió, malformaciones cerebrales asociadas, momento en que se "detuvo" supuestamente la progresión de la hidrocefalia y grado de evolutividad de ésta, edad de comienzo, proceder derivativos no útiles con revisiones repetidas, etc.³

En síntesis, se puede afirmar que con el desarrollo y perfeccionamiento de los métodos y medios de investigación de la hidrocefalia infantil, se ha reafirmado el criterio expresado por *Shick* y *Matson* de que la "detención" de la misma realmente es bastante infrecuente, aunque sin lugar a dudas ocurre; pero no se debe arribar a esta impresión a expensas de un potencial deterioro neurológico del niño. Adicionalmente, es necesario señalar la importancia del planteamiento de *Hagberg* en relación con la cautela con que se debe definir la "normalidad" neuropsíquica en niños con hidrocefalia compensada y la necesidad de efectuar en ellos un cuidadoso análisis clínico (incluido el neurorradiológico y neuropsicológico) antes de emitir un criterio definitivo.^{4,6}

Debe enfatizarse que el único tratamiento efectivo de todo paciente hidrocefálico "activo" es el quirúrgico; por tanto, el uso de fármacos que reducen la producción del LCR, como la acetazolamida, tienen sólo indicaciones precisas y transitorias; vale decir, durante el período previo a la conclusión de las investigaciones y la ejecución de la operación. Si el angiograma demuestra compensación del proceso hipertensivo, no es necesario tampoco la continuidad del tratamiento medicamentoso.

CONCLUSIONES

1. La presencia de déficits neurológicos (que pueden incluir o no la afectación de las funciones psíquicas superiores) en niños que supuestamente tienen una detención de su proceso hidrocefálico, deben hacer sospechar la presencia de una HLP, mientras no se demuestre

lo contrario, y no atribuirse primariamente estas manifestaciones clínicas a lesiones encefálicas secuelas.

2. La ausencia de trastornos deficitarios neurológicos pueden indicar clínicamente una compensación del proceso hidrocefálico, pero nunca debe llegarse a esta conclusión mediante una actitud expectante, ya que si la hidrocefalia está activa, dará lugar a un sufrimiento del SNC más prolongado.
3. La medición del perímetro cefálico no es por sí sola indicativa de la evolutividad de la hidrocefalia y por encima de 1 año de edad, es de poco valor.
4. Para afirmar categóricamente que una hidrocefalia está realmente compensada, es necesaria la demostración angiográfica de ausencia de hipertensión intraventricular.
5. En lactantes y prescolares, la panangiografía cerebral por arteriografía braquial retrógrada derecha es el proceder neurorradiológico de elección.
6. La edad de comienzo, el tiempo de compresión parenquimatosa, la severidad de los déficits neurológicos y las características angiográficas, permiten establecer un criterio pronóstico de la mejoría a obtener.
7. En pacientes seleccionados adecuadamente, se obtienen resultados quirúrgicos alentadores, a pesar de la cronicidad del sufrimiento cerebral.
8. Se considera que la mejoría clínica posoperatoria parece ser más acentuada en relación con la afectación neuropsíquica que con la motricidad.
9. La aparición de nuevos signos neurológicos o el empeoramiento de los residuales en niños hidrocefálicos derivados, aunque no existan manifestaciones de hipertensión endocraneana ni de inadecuado funcionamiento del mecanismo valvular, deben hacer sospechar una disfunción del sistema derivativo.
10. El uso de fármacos que reducen la producción del LCR en niños hidrocefálicos debe restringirse al período preoperatorio, pues inclusive pueden dificultar el diagnóstico clínico de HLP.

SUMMARY

Medrano García, R et al. *Slowly progressive hydrocephalus syndrome. Presentation of the first four cases angiographically proved.* Rev Cub Ped 56. 3, 1984.

In this article, clinico-evolutive character of hydrocefalic process in infancy, called slowly progressive hydrocephalus, found in four patients, its angiographic verification and preliminary posoperative results, are exposed. Physiopathologic, clinical and neuroradiologic aspects, which individualize this syndrome and its differentiation from compensating hydrocephalus are discussed, making emphasis on importance of angiographical evaluation for its verification. Postoperative results, although being early for a wholly objective analysis, demonstrated that it is possible to obtain a considerable clinical improvement despite chronicity of encephalic compression. Profits reached are conditioned to other

injurious factors and to strict selective criterion. It was considered that neuropsychic affection suffers a greater reversion than motricity. Epileptic disorders do not look like being improved despite ventricular decompression, indeed they may temporarily grow worse. Cerebral panangiography by right retrobrachial arteriography is the elective investigation in feeding and preschool children for a positive diagnosis of this entity. Use and prescriptions of drugs for reducing CSF production are analyzed and regarding recommendations are made.

RÉSUMÉ

Medrano García, R. et al. *Le syndrome d'hydrocéphalie de progression lente. A propos des quatre premiers cas confirmés angiographiquement.* Rev Cub Ped 56: 3, 1984.

Dans ce travail on présente la modalité clinico-évolutive du processus hydrocéphalique chez l'enfant, dite hydrocéphale de progression lente, rencontrée chez quatre patients, ainsi que sa confirmation angiographique et les résultats post-opératoires préliminaires. On discute les aspects physio-pathologiques, cliniques et neuroradiologiques qui individualisent ce syndrome, et sa distinction de l'hydrocéphalie compensée; il est souligné l'importance de l'évaluation angiographique dans sa constatation. Les résultats post-opératoires obtenus, quoiqu'il soit encore trop tôt pour une analyse vraiment objective, ont démontré qu'il est possible d'obtenir une amélioration clinique remarquable, malgré la chronicité de la compression encéphalique. D'autres facteurs nuisibles et un critère de choix précis conditionnent les bénéfices remportés. On a considéré que l'atteinte neuropsychique subit une réversion un peu plus marquée que la motricité. Les troubles épileptiques ne semblent pas subir d'amélioration malgré la décompression ventriculaire, et même ils peuvent s'aggraver temporellement. La panangiographie cérébrale par artériographie brachiale droite rétrograde est la recherche de choix chez les nourrissons et chez les enfants en âge pre-scolaire pour le diagnostic positif de cette condition. On analyse l'emploi et les indications des médicaments qui réduisent la production de LCR; des mesures sont recommandées.

BIBLIOGRAFIA

1. *Boyd, M. T. et al.*: The evaluation of arrested communicating hydrocephalus utilizing cerebrospinal fluid dynamics: a preliminary report. *Dev Med Child Neurol* 15: 474, 1973.
2. *Holtzer, G. J.; S. A. de Lange*: Shunt-independent arrest of hydrocephalus. *J Neurosurg* 39: 698, 1973.
3. *Raimondi, A. J.*: Pediatric Neuroradiology. Philadelphia-London-Toronto, W. B. Saunders Co. 1972. Pp. 1-147.
4. *Schick, R. W.; D. D. Matson*: What is arrested hydrocephalus? *J Pediat* 58: 791, 1961.
5. *Di Rocco, C. et al.*: The Study of Cerebrospinal Fluid Dynamics in Apparently "Arrested" Hydrocephalus in Children. *Child Brain* 3: 359, 1977.
6. *Ford, F. R.*: Enfermedades del sistema nervioso en la infancia, niñez y adolescencia. La Habana, Edición Revolucionaria, Instituto del Libro, 1971. Pp. 9-56.
7. *Brock, M.*: On the pathophysiology of hydrocephalus. Round Table on Diagnosis, Pathophysiology and Treatment of Hydrocephalus. *J Neurosurg Sci* 22: 141, 1978.
8. *Gruss, P. et al.*: Zum Begriff des "arrested hydrocephalus". *Neurochirurg* 22: 85, 1979.
9. *Gould, P. L. et al.*: Vertebral angiography by retrograde injection of brachial artery. *J Neurosurg* 12: 369, 1955.

10. *Di Rocco, C. et al.*: Continuous intraventricular cerebrospinal fluid pressure recording in hydrocephalic children during wakefulness and sleep. *J Neurosurg* 42: 683, 1975.
11. *Di Rocco, C.*: Experimental contribution to the interpretation of normal pressure hydrocephalus. Round Table on Diagnosis, Pathophysiology and Treatment of Hydrocephalus. *J Neurosurg Sci* 22: 161, 1978.
12. *Miller, J. D. et al.*: CSF pressure-volume studies and hydrocephalus. Round Table on Diagnosis, Pathophysiology and Treatment of Hydrocephalus. *J. Neurosurg Sci* 22: 147, 1978.
13. *Raimondi, A. J. et al.*: Complications of Ventriculo-Peritoneal Shunting and a Critical Comparison of the Three-Piede and One Piede Systems. *Child Brain* 3: 321, 1977.
14. *Raimondi, A. J. et al.*: A critical analysis of the clinical diagnosis, management and prognosis of the hydrocephalic child. *Adv Pediatr* 18: 265, 1971.
15. *Raimondi, A. J.*: Angiographic diagnosis of hydrocephalus in the newborn. *J Neurosurg* 31: 550, 1969.
16. *Di Rocco, C.*: Comunicación personal. Enero, 1980.
17. *Morris, L.*: Agenesis of the corpus callosum. A new angiographic sign. *Br J Radiol* 35: 423, 1962.
18. *Murtagh, F. R. et al.*: Cerebrospinal Fluid Shunt Function and Hydrocephalus in the Pediatric Age Group. A Radiographic-Clinical Correlation. *Radiol* 132: 385, 1979.
19. *Caldarelli, M. et al.*: Lumbar Subarachnoid infusion Test in Paediatric Neurosurgery. *Dev Med Child Neurol* 21: 71, 1979.
20. *Rowlatt, U.*: The microscopic effects of ventricular dilatation without increase in head size. *J Neurosurg* 48: 957, 1978.

Recibido: 10 de junio de 1983.

Aprobado: 28 de octubre de 1983.

Dr. Roberto Medrano García
Capdevila No. 124, La Vigía, Camagüey.