



## La Hidrocefalia y las Derivaciones (shunts) en la Persona con Espina Bífida

Mark S. Dias, M.D., FAAP, Neurocirujano pediátrico, Centro Médico Penn State  
Milton S. Hershey

### Reseña

- La hidrocefalia es la acumulación de líquido cefalorraquídeo (CSF, por sus siglas en inglés) dentro de la cabeza debido a un bloqueo del flujo o drenaje.
- Aproximadamente el 80 por ciento de las personas con espina bífida tienen hidrocefalia que requiere una derivación ( *shunt* ) u otro tratamiento.
- Los síntomas de la disfunción de la derivación pueden ser difíciles de detectar. Debería consultar con su médico en caso de advertir cualquier cambio importante, sin causa evidente, para averiguar si se debe a una disfunción de la derivación.
- Las pruebas para detectar una posible disfunción de la derivación pueden incluir una tomografía computada (CT, por sus siglas en inglés) o una imagen de resonancia magnética (MRI, por sus siglas en inglés), o un drenaje de la derivación (extracción del líquido para su estudio).
- La disfunción de la derivación puede estar presente aun cuando no se vea en una CT ni en una MRI.
- Los tratamientos más novedosos que utilizan endoscopios pueden proporcionar 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 1-2 años.

La hidrocefalia se presenta cuando existe una acumulación del CSF dentro de la cabeza habitualmente debido a una absorción insuficiente del CSF. La hidrocefalia se puede asemejar a una bañera con el grifo siempre abierto y un drenaje parcialmente obstruido. El CSF es producido normalmente de manera continua por células cerebrales especializadas dentro de los ventrículos (sacos llenos de líquido) del cerebro. Este CSF circula primero dentro de los ventrículos y luego sigue su camino fuera del cerebro donde baña a éste y a la médula espinal; finalmente, el CSF es reabsorbido nuevamente en el torrente sanguíneo. Un bloqueo del flujo o drenaje del CSF (al igual que un desagüe obstruido) produce una acumulación de CSF, 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 CSF y tanto el tamaño como el ritmo de crecimiento de los ventrículos es variable. Aunque la mayoría de los casos son directos y evidentes, para algunas personas con ventrículos sólo moderadamente agrandados y pocos síntomas o ninguno, decidir cuándo tratarla puede ser difícil; en estos casos, algunos neurocirujanos podrían tratar la hidrocefalia mientras que otros no.

Desafortunadamente, no hay un tamaño ventricular mínimo establecido que requiera tratamiento, por lo que hay discrepancias respecto de este tema.

## Los síntomas de la disfunción de la derivación

### Síntomas comunes

- Dolores de cabeza
- Náuseas
- Vómitos

### Síntomas menos comunes

- Convulsiones
- Cambio en el rendimiento escolar, intelectual o en la personalidad
- Mayores problemas de deglución
- Deterioro de la función muscular, equilibrio o coordinación
- Deterioro de la función intestinal o urinaria
- Escoliosis agravada o deformidades ortopédicas
- Dolor en el lugar de cierre de la espina bífida

El tratamiento más común para la hidrocefalia consiste en insertar un tubo, denominado **derivación**, entre los ventrículos y otra parte del cuerpo con el fin de desviar el exceso de CSF hacia otro sitio donde entonces pueda ser absorbido nuevamente en el torrente sanguíneo. Las *desviaciones* tienen válvulas que regulan tanto la dirección como la cantidad del CSF que se drena. Todas las *desviaciones* constan de tres partes esenciales: un **catéter ventricular** que se inserta dentro de los ventrículos del cerebro, una **válvula** de algún tipo (hay muchos tipos diferentes) y un **tubo** que transporta el CSF desde la válvula hacia la región del cuerpo que aceptará el exceso de CSF. Los tipos más comunes de *desviaciones* son las **ventrículo-peritoneales** –o VP (por sus siglas en inglés)– que drenan el CSF desde el ventrículo hasta la cavidad abdominal. Con menor frecuencia se utilizan las **desviaciones ventrículo-atriales** (desviaciones VA –por sus siglas en inglés– que dirigen el CSF hacia la vena, usualmente en el cuello o debajo de la clavícula), las **ventrículo-pleurales** (que dirigen el CSF hacia la cavidad torácica alrededor de los pulmones) o la **derivación ventrículo-vesicular** (que conduce el CSF hacia la vesícula).

Existen varios tipos de válvulas de derivación pero todas ellas funcionan de manera similar para controlar la cantidad de CSF que se drena. La mayoría está hecha con diversos grados de presión diferente que drenan el CSF cuando la presión en la cabeza supera la presión de la válvula de derivación. Algunas válvulas también pueden contar con un **dispositivo de control-sifón** que limita el sobredrenaje del CSF. Resulta importante saber que los estudios **no han demostrado convincentemente una ventaja nítida de un sistema de derivación respecto de otro**, y la elección de un sistema de derivación, por lo general, se deja a criterio del neurocirujano. Las desviaciones se pueden insertar en uno de 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 ninguna ventaja de alguno sobre otro y esto también se suele dejar a discreción del cirujano.

Alrededor del 80 por ciento de las personas con espina bífida tiene hidrocefalia que requiere tratamiento. Casi todas las desviaciones se insertan durante los primeros días o semanas después del nacimiento del bebé. Ocasionalmente la derivación se inserta en el momento del cierre posterior inicial. El niño que no ha necesitado una derivación a los 5 meses de edad probablemente nunca necesite una. En la infancia, los signos de hidrocefalia (o de disfunción de la derivación) pueden incluir un rápido crecimiento de la cabeza; una fontanela completa o tensa; irritabilidad inusual; vómitos reiterados; estrabismo o incapacidad de mirar hacia arriba; períodos en los que el bebé deja de respirar (denominado apnea), dificultar para tragar; llanto débil o áspero, dificultad para mantener despierto al infante, o cualquier otro deterioro de la función cerebral. Un ultrasonido, una *tomografía computada (CT)* o una *imagen de resonancia magnética (MRI)* de la cabeza mostrarán un aumento del tamaño de los ventrículos a medida que se acumula el CSF.

Aunque hay excepciones, la mayoría de las personas con espina bífida e hidrocefalia con sistema de derivación lo necesitarán de por vida. El problema más común con las desviaciones es que se pueden tapar u obstruir, romper o partirse, lo cual produce una *disfunción de la derivación*. Alrededor del 40 por ciento tendrán disfunción y necesitarán cambiarse (o controlarse) dentro del año de inserción, 60 por ciento requerirá un control dentro de los 5 años, y 80-85 por ciento a los 10 años. Aproximadamente el 20 por ciento requerirá múltiples cambios durante toda su vida.

Los signos de disfunción del sistema de derivación en la persona con espina bífida son diversos y pueden ser confusos tanto para las familias como para los prestadores de atención médica. Los síntomas más comunes son dolores de cabeza, con o sin náuseas y/o vómitos. Es importante reconocer que los vómitos no siempre se presentan y rara vez se dan vómitos explosivos. Los síntomas menos comunes de disfunción de la derivación pueden incluir convulsiones (ya sea la manifestación de nuevas convulsiones o un aumento de la frecuencia de las ya existentes); un cambio significativo en el rendimiento escolar e intelectual o en la personalidad; dolor de espalda en el sitio de cierre de la espina bífida; deterioro de la función de brazos y piernas (mayor debilidad o pérdida de sensación, deterioro en la coordinación o el equilibrio, y/o de las deformidades ortopédicas); mayor escoliosis; deterioro del habla o dificultades de deglución; o cambios en las funciones intestinales o urinarias. La disfunción de la derivación puede replicar cualquiera de los síntomas de una malformación de Chiari o del anudamiento de la médula espinal. De hecho, *cualquier deterioro de la función del cerebro o de la médula espinal sin otra causa evidente debe urgir la búsqueda de una disfunción potencial de la derivación.*

La evaluación de una posible disfunción de la derivación debe comprender un estudio por imágenes del cerebro (más comúnmente una CT o, para niños menores de 1 año, un ultrasonido de cabeza). Aunque las MRI también pueden mostrar una disfunción de la

derivación, por lo general, no son necesarias, son más costosas y pueden requerir el uso de sedantes y anestesia. Un aumento del tamaño de los ventrículos es consistente con una disfunción de la derivación. Sin embargo, resulta vital comprender que ***entre el 5 y el 15 por ciento de las personas con espina bífida y disfunción de la derivación pueden tener cambios sutiles o incluso no visibles del tamaño de los ventrículos.*** En una situación extrema, ciertas personas con hidrocefalia con derivación pueden desarrollar el ***síndrome del ventrículo hundido (o rígido).*** En estas personas, el sobredrenaje del CSF provoca ventrículos muy pequeños (o hundidos); se piensa que las paredes de los ventrículos bloquean temporalmente el catéter de la derivación ventricular que conduce a reiterados episodios de disfunción temporaria de la derivación sin ningún aumento visible del tamaño de los ventrículos. Las familias y los prestadores de atención médica deben, por ende, prestar especial atención a los síntomas del paciente, en especial si son similares a los que se presentaron con disfunciones anteriores de la derivación.

La infección de la derivación es otra complicación importante de las operaciones del sistema de derivación. En promedio, cerca del 5-10 por ciento de las personas desarrollarán una infección de la derivación después de cada operación para insertarla; los índices de infección de la derivación son más altos en los bebés que en los niños mayores y los adultos. El 70 por ciento de las infecciones de la derivación aparecen dentro de los dos primeros meses posteriores a la operación para insertarlo, y el 80 por ciento se desarrolla dentro de los 6 meses. Las bacterias de la piel ( ***Staphylococcus epidermidis*** ) son los tipos más comunes de infección de la derivación. La mitad de las personas con infecciones de la derivación presentan síntomas de disfunción del sistema de derivación. Los problemas adicionales pueden incluir fiebre o tortícolis; dolor, irritación, enrojecimiento, o drenaje del tracto o de las incisiones de la derivación; o dolor abdominal. El diagnóstico puede ser confirmado al realizar un *drenaje de la derivación* consistente en la inserción de una pequeña aguja dentro de la válvula o cámara de drenaje de la *derivación* y la extracción de CSF para su estudio.

Las infecciones se suelen tratar tanto con antibióticos como con la remoción o reemplazo del sistema de *derivación* . Existen dos enfoques de tratamiento. Al principio, se remueve la *derivación* y se coloca un tubo de drenaje externo temporal al mismo tiempo que se introduce tratamiento antibiótico, luego se remueve el tubo temporal y se reinserta una nueva *derivación* al finalizar el tratamiento antibiótico. Este enfoque casi siempre elimina la infección pero requiere dos operaciones. El segundo enfoque (en el supuesto de que el sistema de derivación esté funcionando) consiste en mantener la derivación infectada hasta el final del tratamiento antibiótico, luego remover y reemplazar la derivación infectada con otra nueva en una sola operación. Aunque requiere menos operaciones, este tratamiento es, desafortunadamente, menos exitoso para tratar la infección.

En ninguna otra instancia de la neurocirugía pediátrica resulta tan crucial el juicio clínico, ni el error de cálculo más peligroso, que en la evaluación de la persona con espina bífida e hidrocefalia con derivación. El consejo para los clínicos y las familias es simple: 1) prestar especial atención a las corazonadas de los padres (y en especial las de la madre) sobre posibles problemas de derivación: suelen ser correctas; 2) una disfunción de la derivación puede causar cualquier cantidad de síntomas que tal vez no estén

evidentemente relacionados con la derivación; y 3) por lo tanto, siempre se debería *mantener un alto grado de sospecha* de disfunción de la derivación y excluirla antes de emprender otros tratamientos neuroquirúrgicos.

**¿Tiene alguna pregunta?**

Llame al (800) 621-3241

URL: <http://www.sbaa.org>

Esta información no constituye un asesoramiento 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.

Asociación de Espina Bífida • 4590 MacArthur Boulevard, NW • Suite 250 •  
Washington, DC 20007-4226

Tel: 202.944.3285 • Fax: 202.944.3295 • Centro Nacional de Recursos: 800.621.3141

Sitio web: [www.sbaa.org](http://www.sbaa.org) • E-Mail: [sbaa@sbaa.org](mailto:sbaa@sbaa.org)