



*Rev. Ciencias Médicas. Septiembre-octubre, 2015; 19(5): 948-955*

COLABORACIONES DE PROFESIONALES EN EL EXTERIOR

## **Macrocefalia por hidrocefalia obstructiva**

### **Macrocephaly by obstructive hydrocephalus**

**Amarily Delgado Cruz**

Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Auxiliar. Brigada Médica Cubana en Ecuador. Correo electrónico: amarilydelgado@yahoo.es

**Recibido:** 5 de enero de 2015.

**Aprobado:** 6 de noviembre de 2015.

---

#### **RESUMEN**

**Introducción:** el diagnóstico de macrocefalia en los niños puede ser la expresión clínica de un daño neurológico grave. Dentro de sus causas se encuentra la hidrocefalia, que se caracteriza por un desorden hidrodinámico del líquido cefalorraquídeo, ya sea en la producción, circulación o reabsorción, que lleva a un incremento de éste, aumentando el volumen, dando como resultado la dilatación de los ventrículos.

**Presentación del caso:** se presenta una lactante de 5 meses de edad, con presencia de macrocefalia, fontanela anterior amplia y abombada, suturas craneales separadas, signo del sol poniente en los ojos y ligera hipotonía de los cuatro miembros. Ante la sospecha de una hidrocefalia se le realiza tomografía axial computarizada y ecografía cerebral, donde se comprueba dilatación de los ventrículos cerebrales a expensas del líquido cefalorraquídeo, la dilatación es triventricular, evidenciándose una obstrucción del acueducto de Silvio. Como conducta terapéutica se le realiza una derivación ventrículo-peritoneal presión pediátrica lado derecho.

**Conclusiones:** el diagnóstico precoz de la hidrocefalia es fundamental para mejorar el pronóstico de la enfermedad.

**DeCS:** Megaloencefalia; Hidrocefalia; Diagnóstico precoz.

*Rev. Ciencias Médicas. Septiembre-octubre, 2015; 19(5): 948-955*

---

## ABSTRACT

**Introduction:** the diagnosis of macrocephaly in children may be the clinical expression of a severe neurological damage. Hydrocephalus is found among the causes, which is characterized by a hydrodynamic disorder of cerebrospinal fluid [CSF], both in the production, circulation or reabsorption, leading to an increase of this, rising of volume and resulting in the dilation of the ventricles.

**Case report:** a 5-month old infant, presenting macrocephaly, broad and bulging anterior fontanel, separated cranial sutures, sun-setting sign in eyes and slight hypotonia of the four limbs was admitted under the suspicion of hydrocephalus. A computed tomography [CT] and a brain ultrasound were performed, showing enlarged cerebral ventricles at the expense of the cerebrospinal fluid, the dilation is triventricular, and obstruction of the sylvian aqueduct was also observed. A ventriculoperitoneal shunt of right-side pediatric pressure was conducted as a therapeutic approach.

**Conclusions:** the early diagnosis of hydrocephalus is essential to improve the prognosis of the disease.

**DeCS:** Megaloencephaly; Hydrocephalus; Early diagnosis.

---

## INTRODUCCIÓN

La macrocefalia se define como una medición de la circunferencia cefálica mayor de dos desviaciones estándar (DE) por sobre la media de una determinada edad, sexo y tiempo de gestación. Se plantea que su prevalencia es de un 5% en la población general.<sup>1, 2</sup>

Es importante hacer el diagnóstico de macrocefalia, aunque la mayoría de los niños con circunferencia craneana superior al promedio normal para su edad y sexo no tienen patología grave, pero en otros puede ser la primera manifestación de un trastorno neurológico grave, y la conducta dependerá de la edad del niño, del perfil temporal del crecimiento de la cabeza y de la presencia de síntomas y signos que orienten hacia una afección neurológica.<sup>2</sup>

El análisis de los datos obtenidos a través de la anamnesis, del examen físico y una adecuada valoración del desarrollo psicomotor permitirá definir las probables causas de la macrocefalia y la necesidad de exámenes complementarios. Existen múltiples etiologías de la macrocefalia pero dentro de ellas cobra gran interés la hidrocefalia.<sup>1, 2</sup>

La hidrocefalia es una condición médica multifactorial y compleja que se caracteriza por un desorden hidrodinámico del líquido cefalorraquídeo (LCR), ya sea en la producción, circulación o reabsorción, que lleva a un incremento de éste, aumentando el volumen, dando como resultado la dilatación de los ventrículos. Dicho desorden está dado por tres alteraciones fundamentales: aumento en la producción del LCR, aumento de la resistencia a la circulación de LCR y falla en la absorción de dicho líquido.<sup>1-7</sup>

La hidrocefalia puede ser congénita o adquirida. La congénita se revela principalmente en el nacimiento y puede ser ocasionada por influencias ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética; la adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o en cualquier otra etapa de la vida. Este tipo de hidrocefalia puede afectar a personas de todas las edades y puede ser ocasionada por una lesión o una enfermedad.<sup>2, 3, 5</sup>

La hidrocefalia también se puede subdividir en comunicante o no comunicante: la primera ocurre cuando el flujo del líquido cerebroespinal se ve bloqueado después de salir de los ventrículos y se denomina comunicante porque el líquido cerebroespinal aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos y aparece cuando existe un trastorno en la absorción del LCR en las vellosidades aracnoideas. La no comunicante, llamada también obstructiva, ocurre cuando el flujo del líquido cerebroespinal se ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos.<sup>2, 3, 5-7</sup>

La prevalencia de hidrocefalia ha sido estimada entre uno por cada 1 000 a 1 500 nacidos vivos. El cuadro clínico varía de acuerdo a la edad de aparición y a las circunstancias del diagnóstico.<sup>3, 6, 7</sup>

## **PRESENTACIÓN DEL CASO**

Durante el proceso de implementación del programa de medicina familiar y comunitaria el médico familiar cita para la consulta del centro de salud a los integrantes de una familia en la cual se encuentran dos lactantes gemelares para realizarle un control periódico, pues desde el nacimiento no habían recibido atención médica.

El lactante de cinco meses de edad asiste por primera vez al centro de salud del distrito como primera atención médica desde el nacimiento. Al interrogatorio la mamá no refiere síntomas, ni preocupaciones en relación con la evolución del niño.

Antecedentes prenatales: embarazo gemelar, de captación intermedia, edad de la madre: 42 años, antecedentes obstétricos (gestaciones previas 4, abortos 0, partos 4). Durante este embarazo el incremento de peso fue adecuado, exámenes complementarios normales, a las 30 semanas de gestación se le detectaron cifras de tensión arterial elevadas, diagnosticándose una preclampsia leve recibiendo tratamiento medicamentoso.

Antecedentes natales: nacimiento por cesárea a las 37 semanas de gestación, primer gemelar, apgar 8-9, peso 2200 gramos, talla 44,5 cm, perímetro cefálico 33 cm. Antecedentes posnatales: alimentación con lactancia mixta, esquema de vacunación actualizado, no presencia de enfermedades durante este período.

Desarrollo psicomotor según las escalas de Aldrich y Norval: aparentemente normal para la edad. Al realizar el examen físico se constata un peso de 3 400 gramos, talla 51cm, perímetro cefálico 45cm, y se aprecian la presencia de macrocefalia (Figura 1 y 2), fontanela anterior ancha y alargada y suturas craneales separadas, desproporción cara-cráneo, ojos con signo del sol poniente y ligera hipotonía de los cuatro miembros.

Se realiza la interconsulta con el especialista en Medicina General Integral y ante la presencia de estos signos clínicos y la evaluación del perímetro cefálico superior a 3 DE se plantea el diagnóstico de macrocefalia por hidrocefalia.



**Fig. 1.** Presencia de macrocefalia.



**Fig. 2.** Comparación del perímetro cefálico entre ambos hermanos gemelares.

Se envía al servicio de pediatría del Hospital General Provincial para su ingreso y se le realiza tomografía axial computarizada simple de cráneo, evidenciándose ventriculomegalia a expensas de líquido cefalorraquídeo compatible con hidrocefalia. Se trasladan al servicio de neurocirugía, donde se le realizan los siguientes exámenes diagnósticos:

- Hemoglobina: 12.6 g/dl.

- Leucocitos:  $9,0 \times 10/l$ .
- Plaquetas:  $525\ 000 /mm^3$
- Tiempo de protombina: 11 seg.
- Tiempo parcial de tromboplastina: 30.6 seg.
- Glucosa: 82 mg/dl.
- Urea: 16 mg/dl.
- Creatinina: 0.5 mg/dl.

Ecografía cerebral: se observa dilatación triventricular con índice de Evans 0.7, no se discriminan imágenes que se relacionen con hemorragia intraparenquimatosa ni intraventricular, plexos coroideos de bordes regulares simétricos.

Citoquímico de LCR: color: incoloro, aspecto: transparente, leucocitos  $01xmm^3$ .

Glucosa 37 mg/dl, proteínas 42 mg/dl, bacterias no se observan. Se le realiza intervención quirúrgica: colocación de válvula de derivación ventrículo peritoneal presión pediátrica lado derecho (Figura 3).



**Fig. 3.** Lugar de inserción de la válvula ventrículo-peritoneal.

## **DISCUSIÓN**

La medición y registro del perímetro del cráneo en cada control del niño, especialmente en los primeros dos años de vida, es crucial para evaluar

adecuadamente las variaciones en el tamaño craneal y para la detección precoz de hidrocefalia.

Es evidente que este lactante presenta una macrocefalia, pues el perímetro cefálico se encuentra por encima de 3 DE, aunque no se cuenta con los registros de los meses anteriores pues no asistió a la consulta. Al acompañarse de otros signos como fontanela anterior amplia y abombada, suturas craneales separadas, signo del sol poniente en los ojos y ligera hipotonía de las cuatro extremidades, orienta hacia una causa neurológica de esta macrocefalia y dentro de ellas hay que sospechar una hidrocefalia.

Al analizar los antecedentes prenatales y perinatales solo se encuentra con alguna relevancia la hipertensión gestacional (preeclamsia leve) que presentó, para la cual recibió tratamiento oportuno, lográndose su compensación, lo que aparentemente no influyó en el desarrollo de los fetos. En relación con los eventos del nacimiento no aparecen elementos que evidencien una causa relacionada con los mismos.

Los exámenes complementarios realizados, específicamente la tomografía axial computarizada simple de cráneo y la ecografía cerebral, corroboraron las sospechas clínicas al comprobarse dilatación de los ventrículos cerebrales a expensas del líquido cefalorraquídeo.

Un elemento importante que aportó la ecografía cerebral fue la existencia de dilatación triventricular, lo que permite localizar el nivel de la afectación, pues al estar dilatados los ventrículos cerebrales y el tercer ventrículo, se evidencia que la afectación es una obstrucción a nivel del acueducto de Silvio que impide el paso del líquido cefalorraquídeo del tercer al cuarto ventrículo.

Las obstrucciones del acueducto de Silvio pueden ser causadas por malformaciones congénitas, procesos tumorales, inflamatorios (hemorragias e infecciones), al no encontrarse en este paciente en los exámenes complementarios evidencia de procesos tumorales o de hemorragia e infecciones se plantea como causa la estenosis o estrechez del acueducto de Silvio de etiología congénita.

La conducta seguida fue la intervención quirúrgica con colocación de una válvula de derivación ventrículo-peritoneal. El objetivo del tratamiento de la hidrocefalia de cualquier etiología es restablecer el equilibrio entre la formación y la absorción del LCR. Como los intentos de detener o disminuir la velocidad de producción a través de fármacos o tratamientos quirúrgicos han sido ineficaces, la terapéutica se ha orientado hacia la facilitación de la absorción.

El método más simple y eficaz ha sido la derivación del LCR desde la cavidad ventricular hasta cualquier otra cavidad con capacidad estructural para la absorción. Durante más de 50 años la derivación ventricular hacia la cavidad peritoneal ha sido el método de elección y prácticamente único. El peritoneo tiene una capacidad de absorción prácticamente ilimitada, y la cantidad de LCR producida diariamente es devuelta fácilmente a la circulación sanguínea. No obstante, este proceder no está exento de complicaciones, algunas de ellas graves.<sup>8</sup> Es de gran importancia el seguimiento continuo del médico de familia a estos pacientes para diagnosticar precozmente las complicaciones que pudieran aparecer.

## CONCLUSIONES

La hidrocefalia es un síndrome que responde a múltiples causas, y los síntomas clínicos están en dependencia de la edad de su aparición. El diagnóstico precoz es un factor determinante para el pronóstico de la enfermedad, lo que demuestra la importancia de los controles médicos periódicos en la atención primaria de salud, fundamentalmente en los primeros años de vida.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fenichel G. Trastornos en la forma y volumen del cráneo. En: Fenichel, G. Neurología pediátrica clínica. 6ta ed. Barcelona-España: Elsevier; 2010: 369-386.
2. Mallea Escobar G, Cortés Zepedo R, Avaria Benaprés MA, Kleinsteuber Saa K. Enfrentamiento de macrocefalia en niños. Rev.Ped. Elec. 2014; 11(2): 41-53.
3. Sevillano García MD, Cacabelos Pérez P, Cacho Gutiérrez J. Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral, síndrome de presión baja. Medicine. 2011; 10(71): 4814-24.
4. Castañeda Muciño G, Diegopérez Ramírez J, Hernández Jiménez JA, Mosco Peralta MR. Diagnóstico y manejo de la hidrocefalia congénita y adquirida en menores de 1 año de edad. México: Secretaria de salud 2011.
5. Kinsman SL, Johnston MV. Hydrocephalus. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2011
6. Rosenberg GA. Brain edema and disorders of cerebrospinal fluid circulation. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta JC, eds. Bradley's Neurology in Clinical Practice. 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012
7. Álvarez Vázquez J. Trastornos y malformaciones del sistema nervioso central. Rev Hum Med. 2011 ago; 11(2): 384-387.
8. Erwinovna Mogrovejo E, Pichilingue Reto P, Bazan Q, Quintanilla Cabrera B. Complicaciones en el tratamiento quirúrgico de pacientes pediátricos con hidrocefalia operados en el Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyan. Acta Med Per. 2011; 28(1): 6-11.

---

**Dra. Amarily Delgado Cruz.** Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Máster en Longevidad Satisfactoria, Profesora Auxiliar. Brigada Médica Cubana en Ecuador. Correo electrónico: amarilydelgado@yahoo.es