

# CLINICA DE LA HIDROCEFALIA

*Dra. MARIA ANTONIETA REBOLLO*

## I) DEFINICION

La hidrocefalia es el exceso de líquido céfalorraquídeo en el espacio ventrículo-subaracnoideo. Cuando la acumulación de líquido se hace en el sistema ventricular se la denomina hidrocefalia interna y cuando lo hace en el espacio subaracnoideo, hidrocefalia externa.

Como veremos después, ella puede deberse a múltiples causas; por tanto, no es una enfermedad, sino un signo común a múltiples enfermedades.

## II) FISIOPATOLOGIA

De acuerdo a la definición, la hidrocefalia está vinculada a la patología del L. C. R. y los espacios que lo contienen.

Se acepta clásicamente que el L. C. R. se forma en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales y se reabsorbe en la convexidad de los hemisferios cerebrales a nivel de las vellosidades aracnoideas. Desde su lugar de formación se traslada al lugar de su reabsorción (tercera circulación de Cushing). Sabemos en la actualidad que los plexos coroideos no son el único lugar de formación del L. C. R. y que no se reabsorbe sólo en las vellosidades aracnoideas sino, también, en los espacios perivasculares y a través de las vainas perineurales. Sabemos también, que no existe una circulación del L. C. R. en el sentido que se emplea esta palabra para las otras circulaciones, pero hay un movimiento del L. C. R. en el que tiene gran importancia la pulsación encefálica.

Pero para poder entender algo de lo que sucede en la hidrocefalia podemos seguir diciendo que el L. C. R. se forma, en su mayor parte, en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales y que desde ellos se traslada hasta las vellosidades aracnoideas donde se reabsorbe en su mayor parte.

Volviendo a la hidrocefalia, el exceso de L. C. R. puede deberse a que él se forme en exceso, o porque formado en cantidad normal, no se reabsorba suficientemente. En el primer caso tenemos las hidrocefalias por hipersecreción de L. C. R. y, en el segundo, por hiporreabsorción.

El exceso de formación puede deberse a un aumento de la cantidad de tejido secretante, a un aumento de sangre (congestión) por dilatación vascular activa o por dificultad de desagüe, a una alteración funcional de los coroidocitos, o a ¿alteraciones en el equilibrio iónicoproteico entre la sangre y los coroidocitos?

La hiperreabsorción puede deberse a que el L. C. R. no pueda ponerse en contacto con las estructuras encargadas de su reabsorción o porque éstas sean incapaces de efectuarla por alteraciones anatómicas o funcionales. En el primer caso se habla de hidrocefalias obstructivas.

Existiría entonces un defecto en la formación, en la circulación o en la reabsorción del L. C. R.

Tendremos entonces:

- 1) Hidrocefalia por aumento de la formación del L. C. R.
  - a) Por exceso de tejido formador.
  - b) Por congestión activa o pasiva.
  - c) Por alteración anatómica o funcional de los coroidocitos.
  
- 2) Hidrocefalias por alteración de la circulación del L. C. R.  
Obstáculo en:
  - agujero de Monro,
  - en el tercer ventrículo,
  - en el acueducto,
  - en el cuarto ventrículo,
  - en los agujeros de Luschka y Magendie,
  - en las cisternas basales o en los espacios subaracnoideos.

3) Hidrocefalias por alteraciones en la reabsorción del L. C. R.:

- a) Alteraciones anatomofuncionales del complejo vello-sidad aracnoidea-vaso.
- b) Alteraciones de los senos venosos.

### III) ETIOLOGIA

De lo dicho vemos que todas las causas que interfieran en la formación, circulación o reabsorción del L. C. R., pueden dar hidrocefalia, por este motivo las causas de ella son múltiples.

Estas causas pueden ser congénitas o adquiridas, recordando que las congénitas pueden manifestarse antes o después del nacimiento.

Existen tres grupos principales de causas de hidrocefalia: las malformaciones, los procesos inflamatorios y los tumores. A ellos se puede agregar un cuarto grupo, representado por la gliosis del acueducto, y un quinto, el de los procesos alejados o generales que pueden alterar el funcionamiento de los plexos.

#### 1) MALFORMACIONES

Constituyen la causa más frecuente de hidrocefalia.

Por malformación entendemos toda perturbación en el desarrollo normal de un órgano o parte de él. Pueden ser causadas por una detención del desarrollo, por un exceso o por un desarrollo anormal.

Estas malformaciones pueden depender de causas genéticas o de la acción de causas exógenas.

En lo referente a las causas genéticas puede tratarse de la existencia de un gene especial o de una mutación. En relación a lo primero, Gruneberg describió familias de ratones hidrocefálicos, y Clark estudió una familia de ratas en las que la hidrocefalia se trasmitía como una carácter mendeliano recesivo. En el hombre se han descrito familias con más de un miembro hidrocefálico, y nosotros hemos observado esto en dos familias. En cuanto a las mutaciones, el mejor ejemplo en el hombre es la

acondroplasia, en la que existe hidrocefalia. La mutación de ese gene se produce en 1 de 10.000 nacimientos y se trasmite como un carácter mendeliano dominante.

Si bien se sabe que las causas genéticas son importantes, en la actualidad se sabe que pueden resultar de la acción de causas exógenas: infecciones; hormonas; agentes físicos, principalmente las radiaciones; carencias; excesos vitamínicos. Todos estos agentes tienen acción teratógena comprobada experimentalmente. En el hombre, lo único que se ha podido comprobar en este sentido es que la aminopterina que se usa para producir abortos, en casos en que éste no se produce, puede provocar malformaciones. Thiersch ha observado en 3 de 10 casos, un labio leporino, una hidrocefalia y un meningomielocelo.

Para que una malformación produzca hidrocefalia debe perturbar la formación, circulación o reabsorción del L. C. R.

Es muy común encontrar malformaciones en los hidrocefálicos, pero no siempre ella es la causa de la hidrocefalia; puede ser una simple coincidencia.

#### A) *Malformaciones que producen hidrocefalia*

a) *Malformaciones que interfieren en la formación del L. C. R.*— Son las malformaciones de los plexos coroideos o de las estructuras funcionalmente vinculadas a ellos las que pueden producir este tipo de hidrocefalias. Feld y Lund insisten en las malformaciones de los plexos y de los vasos que drenan la sangre proveniente de ellos.

*Malformaciones de los plexos.*— El estudio histológico de los plexos extirpados en casos de hidrocefalias hipersecretantes, ha mostrado a Lund un alto porcentaje de malformaciones vasculares. En 10 de 15 casos ha visto alteraciones angiomasas de los vasos de los plexos acompañadas de signos de hiperfuncionamiento de los coroidocitos.

*Malformaciones vasculares.*— En hidrocefalias comunicantes se han encontrado angiomas o aneurismas cirsoideos en el territorio de la vena de Galeno. También trombosis de esta vena.

b) *Malformaciones que interfieren en la circulación del L. C. R.*— En este grupo tenemos todas las malformaciones que

obstruyen las partes adelgazadas del sistema ventricular. También las malformaciones cráneocerebrales que comprimen indirectamente por la presión que ejercen sobre el sistema nervioso.

*Malformaciones encéfalomeníngeas.*— Insistiremos en las más importantes y frecuentes.

*Malformaciones del acueducto de Silvio.*— Con D. Russell se describen tres tipos anatómicos: la estenosis, la atrepsia y la malformación septal.

La estenosis es la disminución de calibre sin modificaciones histológicas. Se ignora cuánto debe disminuir el calibre para que se produzca la hidrocefalia.

Carpenter y Dillard la consideran como debida a un exceso de desarrollo que se produce en los últimos meses de la vida fetal. Normalmente, a partir del segundo mes de la vida intrauterina, se produce una disminución de calibre que prosigue durante toda la vida fetal.

La atrepsia o ausencia total no existe. En los casos en que se la sospecha macroscópicamente, el estudio microscópico revela la existencia de dos pequeños conductos; es el “forking” del acueducto.

La formación septal es una membrana glial que tabica el acueducto y que tiene orientación y situación variable.

*Malformaciones que perturban el pasaje del L. C. R. del 4º ventrículo a los espacios subaracnoideos.*— En este grupo colocamos a la agenesia de los agujeros de Luschka y Magendie, la agenesia de la gran cisterna y la malformación de Arnold-Chiari.

La más frecuente es la *malformación de Arnold-Chiari*.

Fue descrita por primera vez por Arnold en 1894 como una malformación del cerebelo que en forma de lengüeta se prolongaba en sentido caudal y se introducía en el conducto raquídeo.

En 1895, Chiari describió una malformación similar, pero del bulbo y, en 1907, Schwalbe y Gredig describieron con el nombre de malformación de Arnold-Chiari, la asociación de ambas malformaciones.

En la malformación de Arnold-Chiari, además de las alteraciones del cerebelo y el bulbo, se observa que el 4º ventrículo está alargado y existen importantes modificaciones de la médula espinal, los últimos pares craneanos y los primeros cervicales.

Los agujeros de Luschka y Magendie se encuentran en el canal raquídeo, lo que dificulta el pasaje del L. C. R. y puede ser causa de la hidrocefalia.

Esta malformación puede verse aislada pero, generalmente, acompaña al mielomeningocele. En una gran cantidad de casos de espina bífida con hidrocefalia se encuentra la malformación de Arnold-Chiari. D. Russell la encontró en los 10 casos que estudió; McConell y Parker la vieron en 4 de 6 mielomeningoceles, y de los casos ingresados en el Instituto de Neurología, con espina bífida e hidrocefalia, todos presentaban la malformación de Arnold-Chiari.

Puede acompañarse de otras malformaciones; de ellas la más importante es la estenosis del acueducto. Es sumamente importante y debe de tratarse de ponerla en evidencia siempre, en los niños que tengan la malformación de Arnold-Chiari, pues, ella puede contribuir en la aparición de la hidrocefalia y puede hacer que una vez tratada la malformación de Arnold-Chiari persista la hidrocefalia.

La *agenesia de los agujeros de Luschka y Magendie* es rara. Antes se creía que ella era la causa de la malformación de Dandy-Walker y entonces se decía que era frecuente, pero ahora veremos que es otra cosa.

Junto a esta malformación, Feld coloca a la *agenesia de la gran cisterna*, que es similar desde el punto de vista de sus manifestaciones.

*Quistes del septum lucidum.*— Son raros y más raro aún que produzcan hidrocefalia.

*Malformaciones vasculares.*— Se han descrito malformaciones vasculares que obstruyen directa o indirectamente el acueducto y producen hidrocefalia.

*Malformaciones cráneovertebrales.*— Las más importantes que producen hidrocefalia son la *plastibasia* y la *acondroplasia*.

c) *Malformaciones que interfieren en la reabsorción del L. C. R.*

*Agenesia del espacio subaracnoideo.*— Es rara. Se puede acompañar de agiria y lisencefalia.

Si bien es rara la falta de formación de los espacios subaracnoideos como causa de hidrocefalia, pensamos que debe ser más frecuente de lo que se piensa como acompañante de otras malformaciones. El espacio subaracnoideo necesita para su correcta formación y funcionamiento, la llegada de cantidad suficiente de L. C. R. Una malformación que dificulte este pasaje debe, por lo tanto, de acompañarse de alteraciones anatómicas o funcionales concomitantes de los espacios subaracnoideos. Pensamos que ésta pueda ser la explicación del resultado contradictorio que hemos encontrado en algunos casos, en la prueba de inyección de colorantes y el fracaso, en muchos casos, de la derivación de Torkildsen.

d) *Malformaciones de causa desconocida.*

En este grupo colocamos a la *malformación de Dandy-Walker-Taggart*.

Se consideraba debida a la agenesia de los agujeros de Luschka y Magendie. Brodal demostró que la hidrocefalia existe antes que se formen dichos orificios. Precozmente, hay un aumento de la presión intracraneana de causa desconocida que produce la distensión del 4<sup>o</sup> ventrículo, sobre todo en su punto débil, el área membranácea superior. Esta área se distiende y se origina una formación quística que está, por lo tanto, en la zona que tendrían que fusionarse los esbozos cerebelosos. Estos no pueden, por lo tanto, ponerse en contacto, resultando una malformación del cerebelo.

El agujero de Magendie puede formarse o no. Esto explica el hecho antes inexplicable, de que pueda rellenarse el 4<sup>o</sup> ventrículo y el quiste por neumoencefalografía.

La malformación se produce antes que estén formados los plexos coroides; por lo tanto, debe plantearse la posibilidad de una hipersecreción por parte del epéndimo.

B) *Malformaciones que coexisten con la hidrocefalia*

Entre ellas podemos citar la agenesia del septum lucidum, los quistes comunicantes o excluidos del septum lucidum, las agenesias del cuerpo calloso, el ventrículo septal retrocalloso.

## 2) GLIOSIS DEL ACUEDUCTO

De etiología oscura, existen hechos a favor y en contra de que puede tratarse de una malformación, un proceso inflamatorio o una neoplasia.

## 3) PROCESOS INFLAMATORIOS

Los más importantes son las meningitis agudas o subagudas que producen hipersecreción de L. C. R. o exudados densos y tabicantes, o los procesos reaccionales, productivos, frente a agentes vivos o partículas inertes.

Todos los agentes bacterianos que producen meningitis pueden originar una hidrocefalia, pero, especialmente aquellos que, como el neumococo o el bacilo de Koch producen exudados densos. También los de origen intestinal, que producen meningitis en lactantes pequeños.

El mecanismo de la hidrocefalia es la hipersecreción o en bloqueo.

Entre las parasitarias citaremos las de la toxoplasmosis y la cisticercosis. La sífilis no tiene importancia, contrariamente a lo que se creía antes.

Entre los procesos reaccionales, no infecciosos, tenemos los que se producen frente a la presencia de sangre en las hemorragias meníngeas. Para nuestro caso tendrían importancia las hemorragias meníngeas de poca intensidad que acompañan los partos traumáticos.

Dejaremos las demás por ser poco importantes.

Las encefalitis pueden producir hidrocefalias pasivas por esclerosis cerebral.

Entre los procesos inflamatorios de los vasos, las tromboflebitis de los senos duros debidas a procesos inflamatorios de vecindad pueden originar hidrocefalia. Este sería el mecanismo por el cual la producen las otitis, rinofaringitis, sinusitis.

## 4) PROCESOS TUMORALES

Producen hidrocefalia los neoplasmas verdaderos o los tumores no neoplásicos (quiste hidático y absceso) que interfieran en la circulación del L. C. R.



Los principales, por su frecuencia en la infancia, son los tumores de la fosa posterior, que producen importante hidrocefalia bilateral y simétrica. En segundo término, los supratentoriales de la línea media.

Ellos son causa frecuente de hidrocefalia en el niño grande, pero son mucho más raros que las malformaciones en el lactante.

#### 5) DISFUNCION DE LOS MECANISMOS DE FORMACION Y REABSORCION

Para terminar, plantearemos la posibilidad de hidrocefalias cuya causa anatómica no se puede demostrar y que se deben a alteraciones funcionales en el complejo epitelio coroideo-vaso o en la vellosidad aracnoidea-vaso. En relación con esto, puede estar la hidrocefalia que se describe en procesos otíticos o la que se ve después de la ingestión de dosis altas de vitamina A.

Debemos insistir además, en la posibilidad, sobre todo en el caso de las malformaciones, de que intervengan varios mecanismos. Cuando existe un obstáculo en la vía de pasaje del L. C. R. la hipertensión que se crea debe actuar sobre los plexos y el escaso líquido que llega a los espacios subaracnoideos debe interferir en la formación y funcionamiento normal de estos.

### IV) CLINICA Y DIAGNOSTICO

De acuerdo a lo que dijimos al principio, como la hidrocefalia es solamente un signo, no una enfermedad, haremos el diagnóstico frente a un enfermo hidrocefálico, cuando hayamos establecido el mecanismo patogénico y la etiología.

El diagnóstico tendrá entonces tres etapas: diagnóstico de hidrocefalia, diagnóstico del mecanismo patogénico y diagnóstico etiológico.

#### 1) DIAGNOSTICO DE HIDROCEFALIA

Muy fácil en el lactante, en el que se hace sólo por la clínica; más difícil en el niño mayor, en el que la hidrocefalia es, por lo general, debida a un tumor y no se hace diagnóstico de hidrocefalia sino de tumor.

En el *lactante* se plantea el diagnóstico cuando existe una macrocefalia, pues, el aumento del L. C. R. produce el aumento de tamaño de la cabeza, porque el cráneo es distensible.

La macrocefalia puede existir en el momento del nacimiento y producir trastornos en el parto, pero, es más frecuente que aparezca unos meses después. En algunos casos puede llegar a ser un hallazgo de autopsia en un adulto.

El crecimiento se hace con un ritmo variable, es progresivo, llegando por lo general a un límite, también variable y que depende de las posibilidades de que se produzca un equilibrio entre los componentes intracraneos y entre la formación y la reabsorción del L. C. R. Entonces el crecimiento se detiene y se dice que la hidrocefalia se ha estabilizado o compensado. Pero no debe esperarse esta compensación, pues, muchas veces se hace a expensas de alteraciones cerebrales importantes que dejan secuelas graves.

El tamaño es variable. En el crecimiento cede, por lo general, primero la bóveda que se agranda de manera uniforme o no, según el tipo de hidrocefalia. Luego cede el piso del cráneo en su parte anterior, que es la más fina; el techo de la órbita desciende empujando los globos oculares que se ocultan parcialmente tras el párpado inferior (signo del sol poniente). La cara no acompaña al cráneo en su crecimiento, por lo que aparece triangular, con los ojos alejados y la raíz de la nariz hundida. La piel del cráneo se distiende y deja ver una red venosa pericraneana dilatada.

La palpación revela el aumento de tamaño de las fontanelas, sobre todo la anterior, que está tensa, saliente; la disyunción de las suturas y, a veces, reblandecimiento marginal. La percusión puede mostrar el ruido de olla casacada.

Por lo tanto, comprobamos una macrocefalia con desproporción cráneo facial e hipertensión endocraneana. Esto nos lleva, prácticamente, al diagnóstico de hidrocefalia, pero no debemos olvidar la megalocéfalia, el hematoma subdural y el raquitismo.

El examen neurológico puede ser normal. A veces se encuentra un síndrome piramidal bilateral que indica una detención o enlentecimiento de la maduración del sistema nervioso o la distensión del haz piramidal por el ventrículo dilatado.

En el *niño mayor*, con el cráneo menos distensible, la hidrocefalia es inaparente no existiendo o siendo muy moderada la macrocefalia. Hay un síndrome de hipertensión endocraneana, más raramente de hipotensión, síntomas endocrinos, trastornos síquicos.

Por tanto, en el lactante, por lo general el examen somero permite el diagnóstico. En el niño mayor, el diagnóstico deberá construirse con los datos de la clínica, la radiografía simple de cráneo y la contrastada. Esta es de importancia fundamental, pues, nos muestra de manera categórica el aumento del espacio ventrículo-subaracnoideo.

Por lo tanto, cuando la clínica no es suficiente, el diagnóstico lo hace la neumocentelografía.

## 2) DIAGNOSTICO DEL MECANISMO PATOGENICO

En esta etapa la clínica da muy poco. Todo lo dan los métodos complementarios.

Empleamos:

A) *Punción lumbar y estudio del L. C. R.*— Los datos de interés que pueden recogerse son los siguientes: la presión está, por lo general, aumentada en las comunicantes (hidrocefalias no obstructivas o con obstáculo en cisternas o espacios subaracnoideos). Es normal o está disminuida en las obstructivas.

El estudio citoquímico es generalmente normal. Cuando se encuentra una disociación albúminocitológica debe pensarse en obstructivas.

Cuando la extracción de L. C. R. hace disminuir la tensión de la fontanela debe pensarse en hidrocefalia comunicante.

B) *Pruebas manométricas.*— Algunos autores hacen la prueba liquor dinámica. Cuando la hidrocefalia es comunicante se producen modificaciones en las presiones ventricular y lumbar tomadas simultáneamente, con los cambios de posición. En las hidrocefalias obstructivas no se producen esas variaciones.

No tenemos experiencia en la realización de esta prueba.

C) *Prueba de la inyección de colorantes.*— Consiste en inyectar una sustancia coloreada en los ventrículos y buscarla después en el L. C. R. obtenido por punción lumbar.

Luego debe establecerse el momento en que empieza a pasar a la orina y cuándo se produce la eliminación total.

Marfan inyectó primero fucsina, luego azul de metileno. Los autores anglosajones prefieren la sulfafenoltaleína, y Foerster usaba el yoduro de sodio.

Nosotros hemos inyectado azul de metileno en muchos niños. Creemos que existen diversas causas de error y que los resultados no pueden compararse a los obtenidos con la neumoencefalografía. Podría mantenerse solamente para establecer el mecanismo patogénico de las hidrocefalias comunicantes, para explorar la reabsorción.

D) *Neumoencefalografía*.— Es el examen fundamental. Es tan importante porque nos permite: a) establecer si la cavidad ventricular y la subaracnoidea espinal están en comunicación, o sea si se trata de una hidrocefalia comunicante o no comunicante; b) si es una hidrocefalia obstructiva, visualizar el lugar de la obstrucción; c) si es comunicante, mostrar cómo está el espacio subaracnoideo y las cisternas. De esta manera podemos saber si es una hidrocefalia comunicante con obstáculo o no al pasaje del L. C. R.

E) *Ventriculografía*.— Debe efectuarse solamente cuando existan dudas sobre el estado del acueducto de Silvio. Sobre todo en algunas malformaciones en las que la asociación con la estenosis del acueducto es frecuente.

En suma, la neumoencefalografía es el examen esencial en el estudio de la patogenia de la hidrocefalia. Ella pone en evidencia si hay obstáculo y el lugar de él (sistema ventricular, cisternal o subaracnoideo). La prueba de la inyección de colorantes solamente permite diferenciar las obstrucciones ventriculares del resto.

Ella podrá hacerse para estudiar la reabsorción.

Las demás pruebas pueden agregar datos, pero no son imprescindibles.

### 3) DIAGNOSTICO ETIOLOGICO

Nos referiremos a las hidrocefalias no tumorales, pues, en éstas no se hace el diagnóstico de hidrocefalia sino el de tumor.

A) *Elementos aportados por la clínica*.— La posibilidad de una malformación es difícil de establecer. Debe interrogarse los

caracteres del embarazo en sus primeros meses para despistar las causas probables de malformaciones (virosis, carencias, hormonas, etc.). Además, la presencia de casos similares en los familiares.

Para las de origen inflamatorio, la existencia de meningitis, hemorragias meníngeas, sífilis, toxoplasmosis, etc.

El *examen clínico*, desde el punto de vista general, puede mostrar otras malformaciones o la sintomatología que corresponda a alguna enfermedad determinada (Schüller-Christian, gorgolismo, etc.).

En el *sistema nervioso* el fondo de ojo puede mostrar alteraciones características (toxoplasmosis). Puede mostrar una atrofia primitiva que nos hará pensar en tumor de la región quiasmática. El toque de los pares craneanos y las primeras raíces raquídeas debe llevar a pensar en la malformación de Arnold-Chiari o en la platisbasia. En ambas se encuentra, también, síntomas de compresión medular alta. La sintomatología se complica en los niños con malformación de Arnold-Chiari, pues, ella se acompaña prácticamente siempre de mielomeningocele. Entonces se agrega, por lo general, una paraplejía flácida, trastornos esfinterianos, etc.

La existencia de un síndrome cerebeloso debe hacernos pensar en aquellas malformaciones que se acompañan de alteraciones del cerebelo, como son la de Dandy-Walker y la de Arnold-Chiari. Sin embargo, lo hemos observado en niños con hidrocefalias de otro origen que tenían mucho tiempo de evolución. Lo interpretamos como una interferencia en el desarrollo normal del cerebelo.

El síndrome piramidal no es característico, pues, puede verse en cualquier hidrocefalia.

La existencia de sintomatología compleja pirámido-extrapiamidal debe hacer pensar en procesos meningoencefálicos inflamatorios o vinculados al traumatismo del parto, aunque es raro que si el toque encefálico es grande aparezca una hidrocefalia aparente.

Los *exámenes complementarios* tienen poco valor en las malformaciones, son negativos.

Para diagnosticar las inflamatorias se pedirán los exámenes de acuerdo al caso clínico (Wassermann, reacciones para la toxiplasmosis, punción o biopsia esplénica, etc.).

#### 4) DIAGNOSTICO DE LA ETAPA EVOLUTIVA

La evolución de la hidrocefalia es variable. Por lo general, existen cuatro fases: latente, evolutiva, de compensación y de descompensación.

En todos los niños no se observan las cuatro fases y ellas tienen duración variable.

A) La *fase latente* es la que va desde el momento que empieza a actuar la causa, hasta que se manifiesta la hidrocefalia. Existe tanto en las congénitas como en las adquiridas. Puede durar uno, dos y hasta cinco meses, y aun años. Muchas hidrocefalias que se manifiestan en la adolescencia o edad adulta se deben a una malformación congénita. Las que tienen un período latente mayor son la estenosis del acueducto y la malformación de Arnold-Chiari.

B) La *fase evolutiva* corresponde a la instalación y progresión de los síntomas. Es la fase en la que crece la cabeza del lactante o se instala la hipertensión endocraneana del niño mayor.

El ritmo evolutivo es variable. Puede ser tan lento que hasta pase desapercibida por los familiares. Por lo contrario, puede llevar rápidamente a la muerte. Precediendo a ésta se ve, por lo general, convulsiones, crisis de opistótonos, vómitos, cefaleas, obnubilación progresiva.

C) La *fase de compensación* se ve en hidrocefalias no tumorales en las que la causa ha dejado de actuar. Se opina que la compensación se produce cuando la presión intraventricular sobrepasa la de los vasos de los plexos coroideos. Entonces estos no pueden segregar más y van a la atrofia y esclerosis. Todos no aceptan este mecanismo.

La compensación puede producirse a cualquier edad, cuanto más tardía mayor posibilidad de secuelas y peor pronóstico.

D) La *fase de descompensación* se puede manifestar después de años y se caracteriza por la aparición de dos grandes síndromes: de hipertensión y de hipotensión endocraneana.

## V) PRONOSTICO Y POSIBILIDAD DE TRATAMIENTO

Ambos están íntimamente relacionados, pues, el pronóstico depende de la posibilidad de tratamiento.

El tratamiento es quirúrgico y casi todos los casos de hidrocefalia se operan para tratar, por lo menos, de mejorar algo a los enfermitos, pero existen una serie de síntomas que deben de tenerse en cuenta para que los resultados y, por lo tanto, el pronóstico, sean mejores.

Se han considerado como contraindicaciones operatorias y, por lo tanto, elementos de mal pronóstico:

a) Las crisis de *opistótonos* y las *convulsiones subintran-tes*. Ellas aparecen en los enfermos muy graves. Algunos enfermos que han sido operados a pesar de tenerlas, han fallecido en el postoperatorio.

b) *Ceguera*.—La atrofia papilar con ceguera se considera una contraindicación, no solamente por la secuela que quedará, sino porque se piensa que un sufrimiento similar al del nervio óptico debe tener el resto del sistema nervioso.

No recordamos ningún caso con ceguera postedema en lactantes con hidrocefalia, y sólo alguno de atrofia primitiva en tumores quismáticos.

c) *Retardo mental*.—Según Putnam, no deben operarse los hidrocefálicos que tengan un cociente menor del 50 %. Creemos que no debe seguirse este criterio, pues, la existencia de la hidrocefalia y de otros signos neurológicos acmopañatorios puede hacer aparecer el cociente más bajo de lo que es realmente. Y porque hemos visto elevarse mucho el cociente después de la intervención.

d) *Dilatación extrema de los ventrículos*.—Las hidrocefalias demasiado grandes pueden resultar una contraindicación por las probables complicaciones vinculadas al colapso cerebral y por la mayor posibilidad de secuelas.

Todo esto hace que el tratamiento de la hidrocefalia deba ser lo más precoz posible, pues, toda la sintomatología se acentúa si se deja evolucionar el caso ante la posibilidad de una compensación espontánea.