



# Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja

M.D. Sevillano García, P. Cacabelos Pérez  
y J. Cacho Gutiérrez

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Salamanca.  
Salamanca. España.

## Introducción histórica

En 1827, Francois Magendie hace la primera descripción completa del líquido cefalorraquídeo (LCR) incluyendo su producción y reabsorción. En 1891 el médico alemán Quincke realizó la primera punción lumbar (PL) y, junto a su contemporáneo Queckenstedt, estudió la presión del LCR y sus variaciones. En 1912 Mestrezat, Sicard y Guillaín describen su composición química. En 1918 el neurocirujano Dandy realiza la primera ventriculografía y en 1920 realizó la primera punción cisternal.

## Características generales del líquido cefalorraquídeo

El LCR es de color transparente y baña el cerebro y la médula espinal. Circula por el espacio subaracnoideo, los ventrículos cerebrales y el canal medular central. Su volumen es de 100 a 150 ml en condiciones normales.

El aspecto del LCR puede enturbiarse por la presencia de leucocitos u otras células o sustancias; en numerosas enfermedades se altera su composición y su estudio es importante y con frecuencia determinante en el diagnóstico de determinadas enfermedades como: infecciones meníngeas, carcinomatosis y hemorragias; también es útil en el estudio de enfermedades desmielinizantes tanto del sistema nervioso central (SNC) como periférico.

### PUNTOS CLAVE

**Hidrocefalia.** Es la acumulación excesiva de LCR en el cerebro como resultado de la dilatación anormal del sistema ventricular, y a su vez ocasiona una presión potencialmente perjudicial para el parénquima cerebral.

Los trastornos en la producción, circulación y absorción del LCR son las causas que provocan una dilatación del sistema ventricular, principalmente las dos últimas. Las causas más frecuentes en el adulto son: la patología tumoral (gliomas, meningiomas, quiste coloides, etc.), abscesos cerebrales, traumatismos craneales y hematomas intracraneales. En el espacio subaracnoideo, los tumores, las hemorragias subaracnoideas (bloqueo agudo de las granulaciones de Paccioni por hematías), las reacciones inflamatorias de las leptomeninges con fibrosis y adherencias son las causas más frecuentes de los bloqueos extraventriculares.

Clínicamente, aunque depende de la forma de instauración, cursa con cefalea, náuseas, vómitos, estasis papilar, deterioro del nivel de conciencia y alteraciones propias de la hipertensión intracraneal.

El registro continuo de la PIC muestra una elevación de la PIC. La TAC y/o RM cerebral permiten diagnosticar la hidrocefalia.

El tratamiento es la derivación del LCR –ventrículo atrial o ventrículo peritoneal– con la interposición de una válvula que controle la presión de apertura y cierre del sistema.

**Hipotensión de LCR.** Es frecuente después de una punción lumbar, el paciente presenta cefalea tras una latencia de 24 a 48 horas que puede persistir durante 10 días, es una cefalea posicional, aumenta con la posición erecta, tanto sentado como en bipedestación y mejora de forma espectacular con el decúbito.

**Pseudotumor cerebral.** Llamado también hipertensión intracraneal benigna (HIB). Clínicamente cursa con papiledema, generalmente bilateral, tiene una evolución autolimitada y benigna. En general, el cuadro clínico remite en semanas o meses, en un porcentaje pequeño de casos puede persistir alrededor de un año.

El fluido cerebroespinal está compuesto por: sodio, potasio, calcio, cloro, sales inorgánicas (fosfatos) y componentes orgánicos (glucosa).

## Función del líquido cefalorraquídeo

El LCR tiene 3 funciones vitales muy importantes:

### Protección mecánica del sistema nervioso central

Actúa como amortiguador, dentro de la sólida bóveda craneal.

### Mantenimiento del medio interno

Es un vehículo para sustancias neuromoduladoras involucradas en la regulación de las funciones vitales: quimiorreceptores, hormonas de la neurohipófisis e hipotálamicas. Es un vehículo de protección inmunológica (celular y humoral) para el SNC. Desempeña un papel nutricional como transportador de nutrientes, teniendo en cuenta que el tejido endotelial, piamadre y aracnoideas son avasculares.

### Mantenimiento de volumen

El LCR circula entre el cráneo y la médula espinal para compensar los cambios en el volumen de sangre intracraneal, manteniendo una presión constante.

## Formación del líquido cefalorraquídeo

El LCR es producido en un 70% en los plexos coroideos de los cuatro ventrículos cerebrales, sobre todo los laterales, y en un 30% en el epéndimo (las membranas aracnoideas secretan cantidades adicionales de líquido y una pequeña cantidad proviene del propio encéfalo, a través de los espacios perivasculares) a razón de 0,35 ml/minuto o 500 ml/día. Un adulto tiene unos 150 ml y se renueva cada 3 o 4 horas.

Se distribuye en ventrículos laterales: 30 ml, ventrículos III y IV: 10 ml, espacios subaracnoideos cerebrales y cisternas: 25 ml, espacio subaracnoideo espinal: 75 ml. En los pares craneales el espacio subaracnoideo se prolonga de forma variable, con el nervio óptico llega hasta el globo ocular. Con el nervio olfatorio llega hasta contactar con la mucosa nasal. Los pares III, IV y VI no lo poseen.

El volumen de LCR varía de acuerdo a la edad, recién nacido: 40 a 60 ml; niño: 60 a 100 ml; adolescente: 80 a 120 ml y adulto: 140 ± 30 ml.

La formación de LCR puede ser inhibida, al menos en parte, por esteroides, acetazolamida y otros diuréticos, baja temperatura corporal, cambios de osmolaridad del líquido, baja presión de perfusión cerebral y presión intracraneal (PIC) elevada, en menor cuantía.

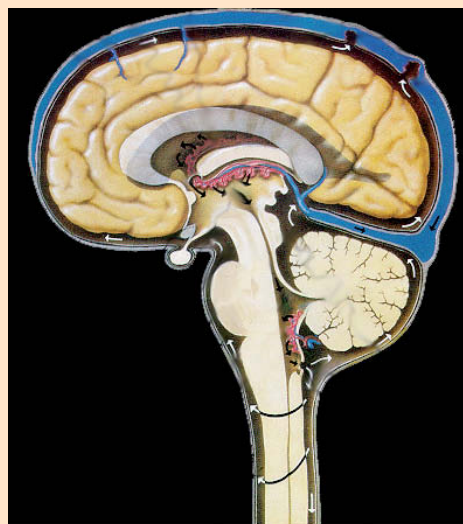


Fig. 1. Circulación del líquido cefalorraquídeo

## Circulación del líquido cefalorraquídeo

El LCR formado en los ventrículos laterales pasa al III ventrículo por el agujero de Monro, desde este por el acueducto de Silvio al IV ventrículo y a través de los orificios de Luschka (laterales) y de Magendie (medial) accede a las cisternas y al saco dural espinal y por el óbex al conducto endotelial medular (fig. 1).

La cisterna magna se continúa con el espacio subaracnoideo que rodea todo el encéfalo y la médula espinal.

## Reabsorción del líquido cefalorraquídeo

La reabsorción del LCR es directamente proporcional a la presión del líquido. Comienza a 5 mm Hg y se eleva linealmente hasta 20 mm Hg (1,5 ml/minuto). Se interrumpe a los 60 mm de agua que corresponde a la presión de los senos venosos.

El LCR fluye desde el espacio subaracnoideo cerebral a través de las vellosidades o granulaciones aracnoideas –proyección de las células de la aracnoideas– hacia los senos venosos que alberga la duramadre. Estos senos desembocan directamente en el torrente sanguíneo.

## Obtención de líquido cefalorraquídeo

El LCR se puede obtener por PL, punción cisternal (cisterna magna) o punción ventricular, estas dos últimas son técnicas neuroquirúrgicas.

El espacio elegido para la PL es L4-L5, que, por lo general, se encuentra en la intersección de la línea que une las apófisis espinosas con las crestas ilíacas. La PL se puede realizar con el paciente en decúbito lateral o sentado.

## Indicaciones de la punción lumbar

Se pueden agrupar básicamente en diagnósticas y terapéuticas.

### Diagnósticas

Ante un síndrome meníngeo de posible causa infecciosa, para determinaciones específicas en el LCR.

### Terapéuticas

Inyección intratecal de diferentes sustancias como esteroides, antiinflamatorios, antibióticos, citostáticos, analgésicos, etc. Con finalidad evacuadora.

## Contraindicaciones de la punción lumbar

Está contraindicada la punción lumbar e el síndrome de hipertensión endocraneana (SHE) (cefalea, aumento de la presión intracraneal, puede haber papiledema) porque creamos un gradiente de presión cefalocaudal, favoreciendo así la aparición de alguno de los tipos de herniación (subfalcial, trans-tentorial o amigdalina) con su letal consecuencia, el “enclavamiento”.

## Complicaciones más frecuentes de la punción lumbar

### Síndrome post punción lumbar

Es frecuente y se manifiesta con cefalea fronto-occipital de intensidad variable que aumenta al elevar la cabeza y disminuye con el decúbito horizontal. Aparece algunas horas después de realizada la PL y, por lo común, dura 48 horas, pudiendo llegar en ocasiones a las 2 semanas. Lo provoca la salida persistente de LCR a través del orificio que dejó la aguja con la que se realizó la PL.

### Dolor radicular

Se produce por la punción accidental de la raíz y su duración es fugaz.

## Características físico-químicas y composición del líquido ceforraquídeo

### Tensión (presión)

La presión del LCR se debe medir siempre antes de extraer el líquido. Si la tensión es normal, el LCR fluye gota a gota.

La presión varía en función de distintas variables: localización del sistema de medición (anatomía), posición del paciente, momento del registro y edad.

En la PL y en posición sentado en el adulto es de 18-25 cm de agua; en decúbito lateral en el adulto es de 6-18 cm de agua.

Todo aumento de la presión venosa intracraneal o intrarraquídea aumenta la presión del LCR; así como el incremento de la tensión arterial, la hipoxia y la hipercapnia.

Toda disminución de la presión arterial cerebral (sincope, hiperventilación) disminuye la presión del LCR, así como también la pérdida abundante de líquidos por shock hipovolémico, vómitos y diarreas intensas.

La presión del LCR se modifica por la maniobra de Queckenstedt-Stookey. Esta maniobra se utilizaba para comprobar la existencia o no de bloqueo parcial o total de la circulación del LCR. Se realiza mediante la compresión manual de ambas venas yugulares en el cuello o con la presión del abdomen durante 10 segundos. Se consigna la cifra de presión alcanzada, después se liberan las compresiones y 10 segundos más tarde (no más de 20 segundos) se registra de nuevo la presión alcanzada.

Si durante estos tiempos la presión ascendió y después disminuyó a una cifra cercana a la inicial, se interpreta como canal libre. Si no se modifica, o lo hace muy poco, la interpretación es de bloqueo completo. Si se produce un ascenso, pero no regresar al menos al 20% de la cifra alcanzada, decimos que hay un bloqueo parcial.

Está formalmente contraindicada en casos de hipertensión endocraneana.

Se debe señalar que la maniobra de Queckenstedt-Stookey se ha ido dejando de lado por la posibilidad de que al producir una marcada diferencia de presiones, pueda agravar una compresión medular en su comienzo. En la actualidad las técnicas de imagen son más precisas y menos peligrosas, aunque siguen siendo de utilidad en circunstancias apropiadas.

### Aspecto

El aspecto normal es limpio e incoloro (como “agua de cristal de roca”), no precipita, ni coagula. Las alteraciones del aspecto del LCR son:

#### Turbio (opalescente)

Es el aspecto que toma el LCR cuando posee aumento de su contenido en células, con predominio de polimorfonucleares, como en la meningitis bacteriana. Varía desde levemente turbio a francamente purulento, dependiendo del germen en cuestión.

#### Color

**Rojo (hemorrágico).** Con todos sus matices de acuerdo a la etiología e intensidad. Puede ser de origen:

**Traumático.** Por rotura de un vaso sanguíneo a su paso por el espacio subdural. Se explora por ejemplo, utilizando una gasa seca sobre la que se dejan caer 2-3 gotas, observaremos

que se forma un centro rojo homogéneo rodeado de otra área más clara o amarillenta y, finalmente, la más periférica, simplemente mojada.

La otra manera de confirmarla es la “prueba de los tres tubos” que consiste en juntar varias gotas en cada tubo sucesivamente y numerarlos, si el color rojo está presente sólo en el primero y se aclara progresivamente, delata un accidente técnico (punción traumática). El líquido homogéneamente rojizo, en todos los tubos, se debe a una hemorragia previa.

Cuando haya duda sobre la procedencia de la sangre, se envía la muestra al laboratorio donde se realiza la centrifugación del mismo a baja frecuencia (para no lisar las células), si el líquido sobrenadante es incoloro, el color rojo se debe a un accidente de la punción (traumática). No así cuando el sobrenadante es amarillento o rojizo, entonces debemos asumir que se debe a una hemorragia previa.

**Hemorragia subaracnoidea (HSA).** No siempre da un color rojo. Se confirma por medio de la centrifugación, que mostrará un sobrenadante amarillento y en el sedimento se hallarán glóbulos rojos.

**Hemorragia intraventricular.** Se produce en hemorragias intraparenquimatosas con inundación ventricular.

**Tras intervención neuroquirúrgica.** Es frecuente en neurocirugía que se vierta sangre al espacio subaracnoideo o en alguna cavidad ventricular.

**Xantocrómico (amarillo).** Lo produce la oxihemoglobina de la sangre derramada en el espacio subaracnoideo y/o ventricular de varias horas. También puede observarse en casos de ictericia y de aumento de proteínas en el LCR, independientemente de su etiología, es responsable del signo de Froin, LCR xantocrómico que en contacto con el aire coagula (por aumento de la concentración proteica); es frecuente observarlo cuando se extrae LCR distal a un bloqueo completo de la circulación del líquido.

## Citología de rutina

En condiciones normales debe ser menor o igual a 5 células/ml de predominio linfocitario (linfocitos: 93-97%; polimorfonucleares: 1-3%; monocitos: 0,5-1%).

Pleocitosis es el término con que se denomina al aumento del contenido en células (superior a lo normal). Puede ser leve, moderada o intensa:

1. Pleocitosis moderada o intensa de predominio linfocitario: meningitis tuberculosa; meningitis viral; meningitis micótica; encefalitis; sífilis; poliomiелitis anterior aguda.

2. Pleocitosis moderada o intensa de predominio polimorfonuclear: meningitis bacteriana aguda.

3. Pleocitosis leve de predominio polimorfonuclear o linfocitario que se observa en los meningismos: meningitis serosas; por procesos vecinos como sinusitis, mastoiditis, otitis, sin constituir el cuadro meningítico clásico o completo.

4. Pleocitosis con predominio de eosinófilos: se presenta en la patología inmunológica (reacción alérgica del tejido conectivo perivascular de la leptomeninge).

5. Pleocitosis con predominio de células plasmáticas: se da en procesos inflamatorios crónicos del sistema nervioso o de sus cubiertas.

## Examen químico de rutina

### Proteínas

Su presencia en el LCR se denomina proteinorraquia, y el contenido normal es de 15-45 mg/100 ml. Es variable dependiendo del sitio de extracción de la muestra para la determinación y de la edad:

1. Seis meses a 13 años: 7-28 mg/100 ml.
2. Entre 17-50 años: 20-45 mg/100 ml.
3. Mayor de 60 años: 40-65 mg/100 ml.
4. Ventricular: 10-25 mg/100 ml.

Las proteínas están constituidas por el 80% de albúmina y el 20% de globulinas.

La hiperproteinorraquia es el aumento de proteínas en el LCR y se observa en la meningitis; la poliomiелitis; la encefalitis; la neurosífilis; el bloqueo de la circulación del LCR; el síndrome de Guillain-Barré y la HSA.

En el LCR se suele practicar la electroforesis e inmunoelectroforesis para la determinación de gamma globulinas, de otras fracciones proteicas y de bandas oligoclonales.

**Disociación cito-proteica.** Se denomina así cuando en el LCR se encuentra una pleocitosis sin aumento de las proteínas o un aumento muy discreto. Se presenta en afecciones inflamatorias primarias del parénquima, de moderada agresividad (encefalitis benignas); en procesos inflamatorios de órganos vecinos (como sinusitis intensa) y en procesos infecciosos sistémicos (meningismos).

**Disociación albúmino-citológica.** Se denomina de esta manera cuando en el LCR se encuentra una celularidad normal con hiperproteinorraquia. Se presenta en procesos polirradiculoneuríticos (síndrome de Guillain-Barré) o en la compresión medular.

### Glucosa

Su presencia en el LCR recibe el nombre de glucorraquia. Valor normal igual al 60% de la cifra de glucemia, medida simultáneamente a la extracción del LCR. La hipoglucorraquia se encuentra en las meningitis bacterianas y micóticas. La hiperglucorraquia se observa en la diabetes, la encefalitis, la virosis (meningitis, poliomiелitis) y la uremia.

### Cloruros

Es la clorurorraquia, cuyo valor normal es de 700 a 750 mg/% (114-118 mEq/l). La hipoclorurorraquia se encuentra en la meningitis bacteriana, la neumonía y el tífus exantemático. En el pasado, el descenso de niveles de cloruros se creía que era un importante marcador de meningitis tuberculosa, se ha demostrado que sólo refleja el descenso del nivel sérico de cloro y no tiene significado diagnóstico.

TABLA 1

**Características del líquido cefalorraquídeo por enfermedades**

	Presión	Aspecto	Células	Proteínas	Glucosa
LCR normal	8-20 cm H <sub>2</sub> O	Claro	< 5/mm <sup>3</sup>	15-45 mg%	65-80% de la glucemia
Meningitis bacteriana	Alta	Turbio	1.000-20.000	100-1.000	Muy baja
Meningitis vírica	Normal/alta	Claro	< 300 mn	40-100	Normal
Meningitis tuberculosa	Alta	Opalescente	50-300 mn	60-700	Baja
Meningitis fúngica	Alta	Opalescente	50-300 mn	100-700	Baja
Meningitis carcinomatosa	Alta	Claro/turbio	20-300 mn y tumorales	60-200	Baja
Hemorragia subaracnoidea	Alta	Hemático o xantocrómico	Sangre	50-1.000	Normal
Síndrome de Guillain-Barré	Normal	Claro	< 5	50-1.000	Normal
Esclerosis múltiple	Normal	Claro	5-20 mn	< 80	Normal

LCR: líquido cefalorraquídeo; mn: mononucleares; pmn: polimorfonucleares.

## Serología

Se pueden realizar todas las serologías que se practican en sangre. Son de rutina la serología luética VDRL y/o FTA-Abs, si bien no es una determinación de certeza, ya que existen falsos positivos y reacciones cruzadas.

Las características del LCR por enfermedades –meningitis y otras– se señalan en la tabla 1. En la figura 2 mostramos unos patrones de LCR según las características de distintos tipos (presión, volumen, aspecto, etc.).

## Hidrocefalia

El término hidrocefalia deriva de las palabras griegas *hidro* que significa agua y *céfalo* que significa cabeza.

Como indica su nombre, es una condición en la que la principal característica es la acumulación excesiva de LCR en el cerebro. Esta acumulación excesiva se produce por la dilatación anormal del sistema ventricular, que a su vez ocasiona una presión potencialmente perjudicial para el parénquima cerebral.

## Etiopatogenia

Los trastornos en la producción, circulación y absorción del LCR son las causas que provocan una dilatación del sistema ventricular, principalmente las dos últimas. La hiperproducción de LCR se ha observado únicamente en los papilomas de plexos coroideos.

## Tipos de hidrocefalia

La hidrocefalia puede clasificarse por distintos conceptos (tabla 2):

1. Comunicante o no comunicante, dependiendo de que el sistema ventricular se encuentre o no aislado de las cisternas de la base.

2. Las causas de la hidrocefalia pueden ser *congénitas o adquiridas*. La hidrocefalia congénita se halla presente al na-

cer y puede ser ocasionada por factores ambientales durante el desarrollo del feto o por predisposición genética. La hidrocefalia adquirida puede afectar a personas de todas las edades.

3. Según la edad de presentación se puede diferenciar la hidrocefalia del adulto y de la infancia.

4. Atendiendo a su forma de instauración se clasifican en agudas/subagudas y crónicas.

5. En función de los procesos causantes, los ventrículos se pueden bloquear por procesos intrínsecos o extrínsecos.

Las causas más frecuentes en el adulto son: la patología tumoral (gliomas, meningiomas, quiste coloide, etc.), los abscesos cerebrales, los traumatismos craneales y los hematomas intracraneales.

En el espacio subaracnoideo, los tumores, las hemorragias subaracnoideas (bloqueo agudo de las granulaciones de Paccioni por hematías) y las reacciones inflamatorias de las leptomeninges con fibrosis y adherencias son las causas más frecuentes de los bloqueos extraventriculares.

Cursa con cefalea, náuseas, vómitos, estasis papilar, deterioro del nivel de conciencia y alteraciones propias de la hipertensión intracraneal. El registro continuo de la PIC demuestra elevación de la misma. La tomografía axial computarizada (TAC) y/o la resonancia magnética (RM) cerebral permiten diagnosticar la hidrocefalia. El tratamiento es la derivación del LCR –ventrículo atrial o ventrículo peritoneal– con la interposición de una válvula que controle la presión de apertura y cierre del sistema. El mal funcionamiento mecánico del sistema y las infecciones son las complicaciones más frecuentes de los sistemas derivativos.

## Hidrocefalia comunicante

La hidrocefalia comunicante ocurre cuando el flujo del LCR se ve bloqueado después de salir de los ventrículos al espacio subaracnoideo. Esta forma se denomina comunicante porque el LCR aún puede fluir entre los ventrículos, que permanecen abiertos. La reabsorción del LCR está alterada en las vellosidades aracnoideas por infecciones o hemorragia.

Dependiendo de la *velocidad de instauración* y de la *edad del paciente*, puede ser una hidrocefalia aguda, que puede complicarse con herniación cerebral, una hidrocefalia crónica, con signos y síntomas de aparición lenta e hipertensión endocraneana. *Los criterios clínicos de sospecha diagnóstica son: trastornos de la marcha, demencia (cursa con retraso mental en los niños y demencia en los adultos) e incontinencia urinaria.*

## Hidrocefalia no comunicante

La hidrocefalia no comunicante, llamada también hidrocefalia “obstructiva”, se produce cuando el flujo del LCR se



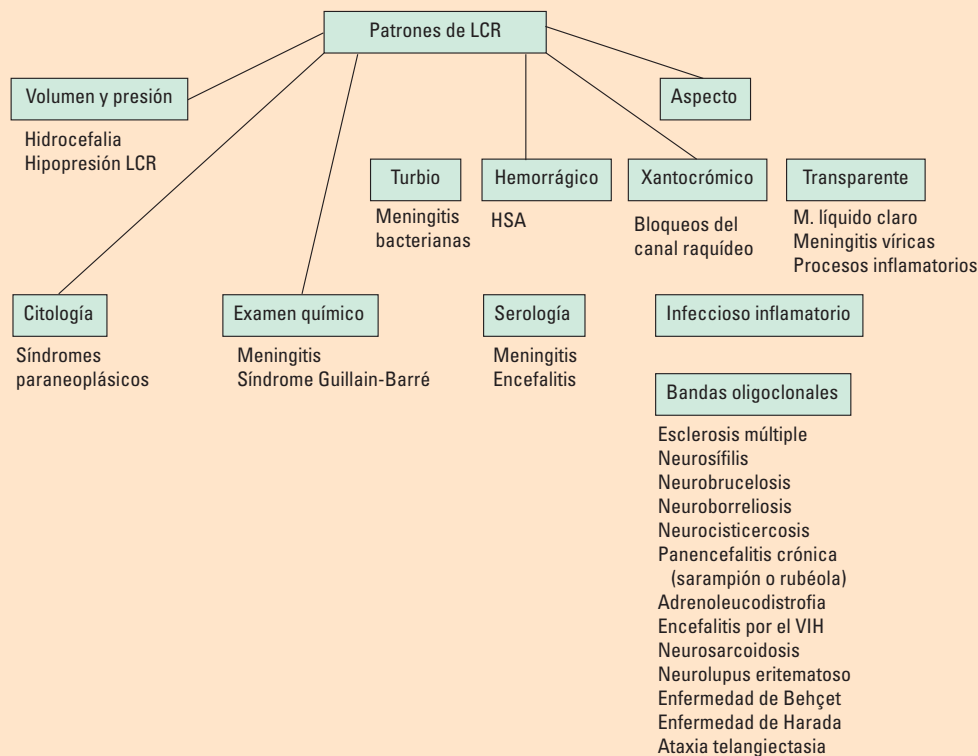


Fig. 2. Patrones del líquido cefalorraquídeo (LCR). HSA: hemorragia subaracnoidea; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana

TABLA 2

**Clasificación de las hidrocefalias según su mecanismo de producción y etiología**

	Hidrocefalia comunicante	Hidrocefalia no comunicante
<b>Lesiones congénitas</b>		
	Agnesia o aplasia de granulaciones aracnoideas	Procesos expansivos: tumorales, no tumorales
	Lisencefalia	Estenosis de acueducto de Silvio
	Procesos inflamatorios leptomenígeos	Malformaciones de Dandy Walter (atresia Luschka y Magendie)
	Infecciones leptomenígeas	
	Arnold Chiari	
	Encefaloceles	
	Disrafias	
	Asociadas a distocias de parto	
<b>Lesiones adquiridas</b>		
	Infecciones e inflamatorias leptomenígeas	Ventriculitis
	Hemorragia subaracnoidea	Procesos expansivos: tumorales, no tumorales
	Procesos expansivos: tumorales, no tumorales	
	Traumatismos craneoencefálicos	

ve bloqueado a lo largo de una o más de las vías estrechas que conectan los ventrículos. Una de las causas más comunes de hidrocefalia es la “estenosis acueductal”, y es la causa más frecuente de hidrocefalia congénita que afecta a 11.000 nacimientos con obstrucción del acueducto de Sil-

vio –conducto entre el tercero y cuarto ventrículo–. Otra causa es la malformación de Arnold-Chiari, asociada o heredada como rasgo ligado al cromosoma X. Puede también ser causado por tumores localizados en el tronco del encéfalo, cerebelo y región pineal (fig. 3) o por hemorragias cerebrales y subaracnoideas o cicatrices posmeningitis.

**Otras formas de hidrocefalia**

Hay dos formas más de hidrocefalia que no encajan claramente en las categorías descritas anteriormente y que afectan principalmente a los adultos, son la hidrocefalia *ex vacuo* y la hidrocefalia a presión normal.

**Hidrocefalia *ex vacuo***

Ocurre cuando hay daño cerebral, ocasionado por una enfermedad cerebrovascular o una lesión traumática, en estos casos, puede haber una verdadera atrofia o malacia cerebral focal.

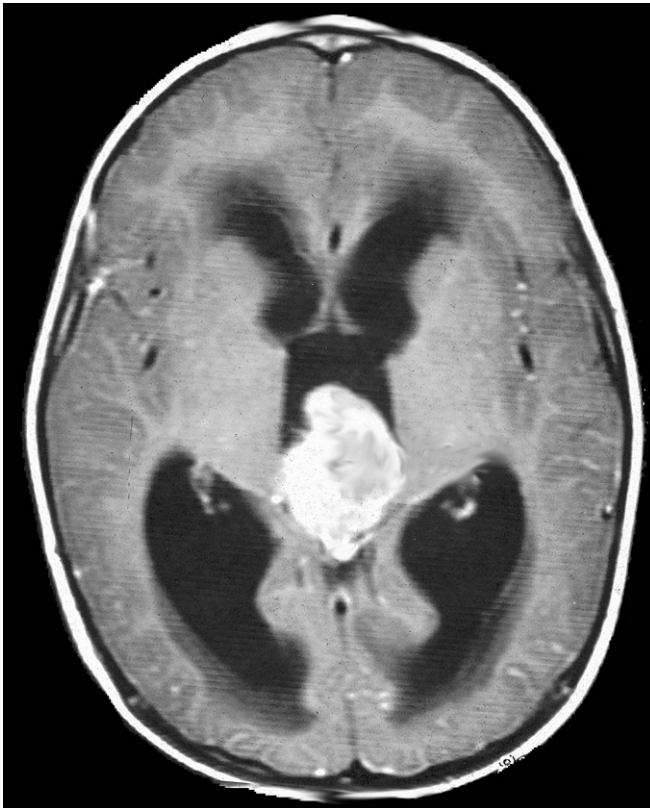


Fig. 3. Hidrocefalia provocada por un tumor gigante de la glándula pineal.

**Hidrocefalia a presión normal**

Ocurre comúnmente en las personas mayores y está caracterizada por síntomas asociados a otras condiciones que ocurren a menudo en los ancianos, tales como pérdida de memoria, demencia, trastorno de la marcha, incontinencia urinaria y una reducción general de la actividad normal de la vida diaria.

**Hidrocefalia crónica del adulto (¿hidrocefalia normotensiva?)**

**Definición**

En su descripción inicial, el diagnóstico de esta entidad requería como criterio ineludible la obtención de un valor normal de la presión del LCR, medida por PL. Sin embargo, la aplicación de la monitorización continua de la PIC como un instrumento diagnóstico nos permite afirmar que la denominación de hidrocefalia a presión normal sólo se sustenta por la tradición, ya que el control continuo de la PIC ha observado que los pacientes afectados de este síndrome pueden presentar elevaciones transitorias o continuas de la PIC.

Es una enfermedad que cursa con trastornos de la marcha (el más característico), deterioro cognitivo del tipo de lóbulo frontal e incontinencia urinaria (síntoma tardío).

**Epidemiología**

La edad más frecuente de aparición es en mayores de 60 años, con una preponderancia ligera en el sexo masculino.

TABLA 3

**Etiología de la hidrocefalia secundaria**

1. Poshemorrágica (HSA)
2. Postraumática
3. Posmeningítica
4. Secundaria a una intervención de la fosa posterior
5. Tumores, incluida la meningitis carcinomatosa
6. Enfermedad de Alzheimer
7. Defecto de absorción de las granulaciones aracnoideas
8. Estenosis del acueducto (puede ser una causa no valorada adecuadamente)

TABLA 4

**Escala de hidrocefalia crónica del adulto**

	Puntuación
<b>I. Valoración de la marcha (M)</b>	
Paciente encamado. Imposibilidad para la deambulación autónoma	1
Deambulación autónoma pero con ayuda	2
Marcha independiente pero inestable. Presenta caídas	3
Marcha anormal pero estable	4
Marcha normal	5
<b>II. Funciones cognitivas (FC)</b>	
Paciente en estado vegetativo	1
Demencia grave	2
Alteración de la memoria con trastornos conductuales	3
Alteración de la memoria reciente apreciable por el paciente o la familia	4
Alteraciones cognitivas sólo apreciables por test específicos	5
<b>III. Control de esfínteres (CE)</b>	
Incontinencia urinaria y fecal	1
Incontinencia urinaria continua	2
Incontinencia urinaria esporádica	3
Imperiosidad miccional (urgencia)	4
Control de esfínteres normal	5
Puntuación total: M+ FC+ CE.	

**Tipos**

Hidrocefalia idiopática y secundaria. Las causas de la forma secundaria se muestran en la tabla 3.

**Fisiopatología**

El mecanismo presumiblemente sea una insuficiente capacidad de absorción del LCR, pero el mecanismo exacto del desarrollo de los síntomas clínicos se desconoce.

**Clínica**

El trastorno de la marcha suele ser la primera manifestación clínica, en general los síntomas progresan de forma insidiosa, siendo también característica la evolución clínica oscilante con periodos de mejoría y periodos de empeoramiento en relación con procesos intercurrentes (cuadros infecciosos, etc.)

La mayor parte de los pacientes con hidrocefalia presentan la *tríada sintomática clásica* que fue definida por Hakim y Adams (tabla 4, escala que gradúa esta tríada), no es patognomónica, y también puede observarse en la demencia vascular, por ejemplo.

**Trastornos de la marcha (descrito como apraxia de la marcha).** Por lo general, precede a otros síntomas. El paciente camina con pasos cortos, arrastrando los pies, con un aumento de la base de sustentación e inestabilidad al girar. Frecuentemente, sienten que están “pegados al suelo” (denominada “marcha magnética”) y puede resultarles difícil iniciar la marcha o los giros. No se observa ataxia en las extremidades.

**Demencia.** Principalmente se expresa por una alteración de la memoria, bradipsiquia (lentitud de pensamiento) y bradicinesia.

**Incontinencia urinaria.**

#### Diagnóstico

**Clínico.** Se basa en la exploración neurológica ante un paciente con trastorno de la marcha con base de sustentación amplia, pasos cortos y dificultad al giro y la realización de test neuropsicológicos encaminados a detectar trastornos subcorticales.

No existe ninguna prueba ni estudio radiológico que sea patognomónico para hacer un diagnóstico positivo indudable de hidrocefalia crónica del adulto. Se han propuesto numerosas pruebas y criterios diagnósticos para establecer qué pacientes probablemente respondan a una derivación ventricular y cuáles no, a fin de evitar posibles complicaciones y operaciones innecesarias. Si bien ninguno de estos procedimientos tiene fiabilidad probada, se describen algunos a continuación con propósitos informativos.

**Punción lumbar.** La presión normal de la apertura (PdeA) debe ser menor de 18 cm H<sub>2</sub>O. La respuesta a una sola PL (con la extracción de 15-30 ml de LCR o la reducción de la PdeA en una tercera parte de la inicial) o a PL seriadas puede tener algún valor pronóstico. Puede contemplarse la colocación de un drenaje lumbar ambulatorio (véase adelante) en quienes no respondan a la prueba de la PL simple. El LCR extraído debe enviarse siempre al laboratorio para realizar estudios de rutina.

Cabe destacar que los pacientes en los que la PdeA inicial es mayor de 10 cm H<sub>2</sub>O tienen un índice mayor de respuesta a la derivación.

**Monitorización continua de la presión del líquido cefalorraquídeo.** Algunos pacientes que tienen una PdeA normal en la PL pueden presentar, con la monitorización continua, picos de presión superiores a 27 cm H<sub>2</sub>O u ondas B recurrentes. Estos pacientes también suelen tener un índice mayor de respuesta a la derivación.

**Monitorización de la presión intracraneal.** Se determinará la presencia de ondas A platey y el porcentaje de ondas B (aunque estas no parecen tener relación a la hora de determinar si la hidrocefalia es comunicante o no comunicante).

**Drenaje lumbar ambulatorio.** El drenaje lumbar subaracnoideo se coloca con una aguja Touhy y se conecta con un catéter con cámara de goteo a un colector cerrado; el colec-

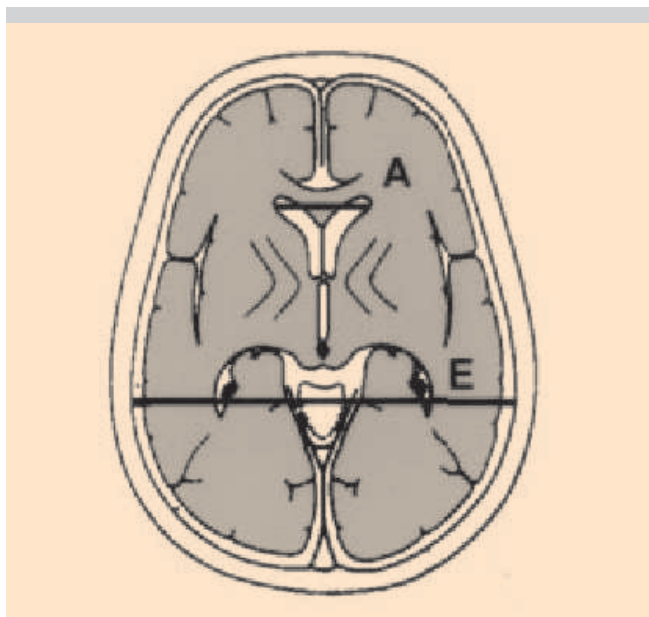


Fig. 4. Esquema del índice de Evans.

tor se ubica a la altura del pabellón auricular si el paciente está recostado, o a la altura del hombro si está sentado o deambulando. Un sistema de drenaje que funciona adecuadamente debe extraer 300 ml de LCR al día. Si aparecen síntomas de irritación de las raíces nerviosas durante el drenaje, habrá que retirar el catéter algunos milímetros. Es necesario controlar a diario el recuento de células de LCR y hacer cultivos bacteriológicos (cabe esperar una pleocitosis de 100 células/minuto con sólo la presencia del dispositivo de drenaje). Se recomienda hacer la prueba durante no más de 5 días (el tiempo promedio en que se pueden observar mejorías es de 3 días).

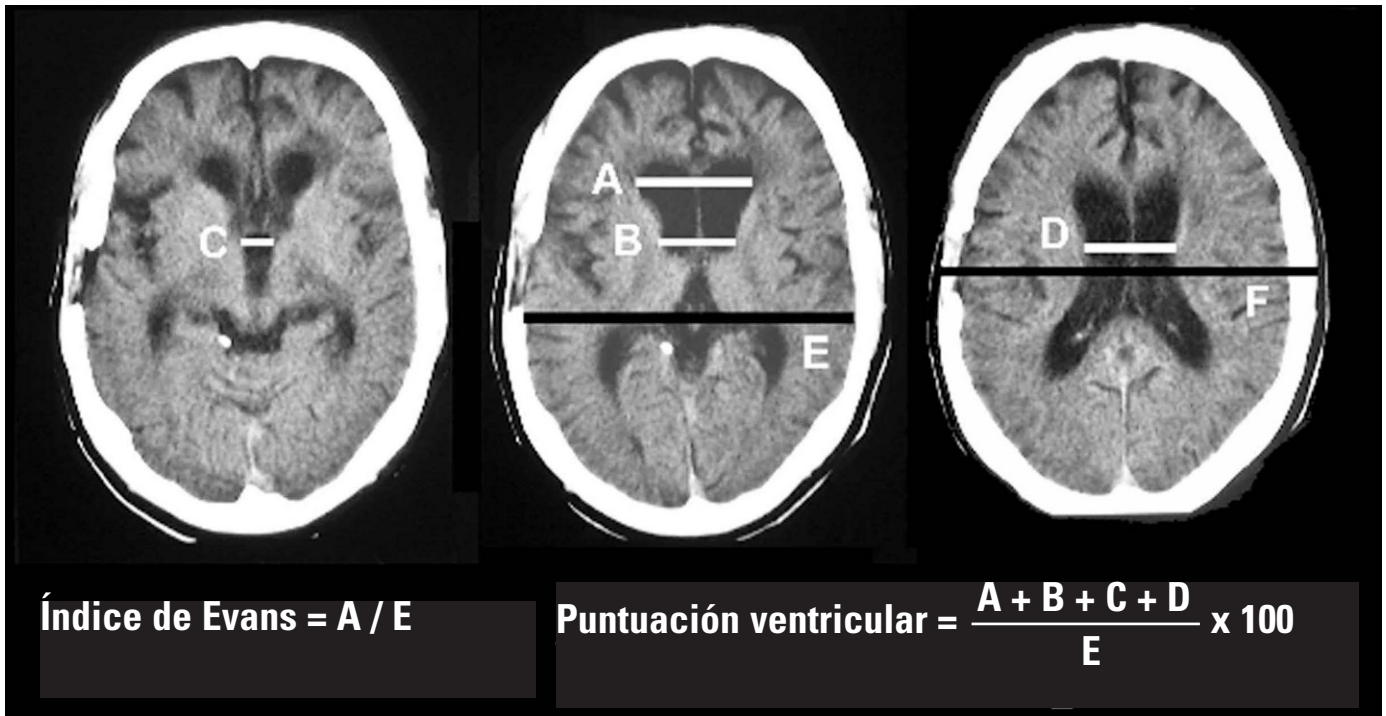
**Examen neurorradiológico.** No hay examen neurorradiológico que sea patognomónico de hidrocefalia normotensiva.

**Características en la tomografía axial computarizada y en la resonancia magnética cerebral: hidrocefalia no obstructiva.** 1. Condición necesaria: hidrocefalia cuadventricular (comunicante).

2. Características que se correlacionan con una respuesta favorable a la derivación (estas características permiten pensar que la dilatación ventricular no se debe únicamente a atrofia): a) hipodensidad periventricular en la TAC o hiperintensidad en el T2 de la RM, generalmente, representan absorción transependimaria del LCR que habitualmente desaparece tras la colocación de la derivación; b) colapso de los surcos corticales de la convexidad (en ocasiones, pueden observarse dilataciones focales de los surcos, lagos aracnoideos que constituyen reservorios atípicos de LCR, que suelen desaparecer después de colocar una derivación y que, por lo tanto, no deben considerarse atrofia) y c) astas frontales de aspecto redondeado.

Si bien algunos pacientes mejoran sin presentar cambios en los ventrículos, la mejora clínica muy frecuentemente viene acompañada de una reducción del tamaño ventricular.





**Fig. 5. Índice de Evans y otros índices ventriculares.**  
**Índice de Evans o de hidrocefalia:** máxima distancia entre las astas frontales/máxima distancia entre las tablas internas craneales > 0,30.  
**A:** Máxima distancia entre las dos astas frontales; **B:** máxima distancia por encima de los orificios de Monro (en el mismo corte); **C:** máximo tamaño del tercer ventrículo (en el corte que sea); **D:** mínima distancia en los cuerpos ventriculares; **E:** máxima distancia entre tablas internas en el mismo corte que E; **F:** máxima distancia entre tablas externas en el mismo corte que D.

**Índice de Evans.** El esquema del índice de Evans se recoge en las figuras 4 y 5. Este índice, descrito inicialmente para calcular el tamaño ventricular en ventriculografías, se obtiene a partir del cociente entre la distancia máxima existente entre las dos astas frontales de los ventrículos laterales (A) y la distancia máxima entre las dos tablas internas en el mismo corte de la TAC en el que se ha evaluado el parámetro anterior (E), (A/E). Los índices superiores a 0,30 indican una dilatación ventricular. Este índice resulta adecuado para el seguimiento de un mismo paciente y para la comparación entre distintos grupos.

Otros índices son (fig. 5):

A: distancia ventricular bifrontal máxima.

B: distancia entre los núcleos caudados a nivel del foramen de Monro.

C: anchura máxima del III ventrículo.

D: anchura mínima entre ambas celdas medias.

E: diámetro de tabla a tabla interna a nivel de A y B.

F: máximo diámetro craneal externo a nivel de la medición de D.

**Resonancia magnética cerebral.** Medición de volumen del hipocampo normal (diagnóstico diferencial con la enfermedad de Alzheimer).

**Resonancia magnética espinal.** Para descartar una obstrucción a nivel espinal.

**Cisternografía radioisotópica.** La utilidad de este estudio todavía está en discusión. La técnica consiste en inyectar en

el espacio lumbar subaracnoideo un radioisótopo (por ejemplo, 2,7 mCi de tecnecio-99m DTPA diluidos en 1 ml de solución salina). Las imágenes se obtienen mediante gammagrafía planar 3, 6 y 24 horas después de la inyección del trazador (es posible obtener imágenes al cabo de 48 horas si aún se observa una franca actividad ventricular en las imágenes obtenidas después de 24 horas; sin embargo, si se desea efectuar ese control tardío es necesario utilizar otro radioisótopo de vida media más larga, por ejemplo, indio 111).

Criterios convencionales de un estudio normal: la radiactividad está distribuida con simetría por toda la convexidad a las 24 horas de aplicado el contraste, y no se observa actividad ventricular en ningún momento del estudio.

Los pacientes con un barrido tardío (al cabo de 48-72 horas) con persistencia de la actividad ventricular son los que tienen mayor probabilidad de mejorar con la derivación (75% de probabilidad).

**Test de infusión continua de Katzman y Hussey.** Se practica con el fin de probar que hay alguna alteración del mecanismo de reabsorción del LCR. Es utilizado para el diagnóstico de la hidrocefalia crónica del adulto y se fundamenta en lo siguiente:

Se instila solución salina de forma constante en el canal lumbar y se monitoriza la PIC. En una persona sana, se eleva la PIC paulatinamente hasta aumentar también la reabsorción; pasado un tiempo, la capacidad reabsortiva aumenta mucho y llega a establecerse una meseta en la PIC, que no debe sobrepasar los 30 cm de H<sub>2</sub>O en 20 minutos. Pero si hay algún defecto grave de absorción, la elevación de la PIC

durante la infusión continua de solución salina puede llegar hasta 50 cm de H<sub>2</sub>O en pocos minutos. Si hay un bloqueo no tan intenso, la meseta llega a alcanzarse lentamente a una presión de 30 cm de H<sub>2</sub>O. Por otra parte, la aparición de algunas ondas patológicas acaban por confirmar si realmente existe algún indicio de bloqueo.

### Tratamiento

El procedimiento de elección es la *derivación ventriculoperitoneal*. Las derivaciones lumboperitoneales se han utilizado, pero tienden a producir sobredrenaje.

En general, se aconseja utilizar una válvula de presión media (presión de cierre de 90 mm H<sub>2</sub>O) para minimizar el riesgo de que se formen hematomas subdurales, aunque la respuesta del paciente puede ser más rápida si se utiliza una válvula de presión baja. Una vez colocada la válvula, el paciente tiene que ir sentándose gradualmente en un período de varios días; este proceso debe ser más lento en quienes presenten cefaleas por hipotensión. Es necesario realizar un seguimiento clínico y tomográfico durante 6-12 meses.

Los pacientes que no mejoran y cuyos ventrículos no muestran cambios deben ser evaluados en busca de un mal funcionamiento del sistema. Si no se halla obstrucción, será necesario probar con una válvula de menor presión.

El síntoma que tiene mayores probabilidades de mejorar con la derivación es la incontinencia, en segundo lugar los trastornos de la marcha y, por último, la demencia.

**Candidato ideal para la derivación.** 1. Aspectos clínicos. Presencia de la tríada clásica, en un periodo corto de evolución y demencia leve. La mayoría de los pacientes que presentan trastornos de la marcha como síntoma primario mejoraron con la derivación. Es infrecuente que los pacientes dementes que no padecen trastornos de la marcha respondan a la derivación.

2. Punción lumbar. Presión inicial de LCR tras PL mayor de 10 cm H<sub>2</sub>O.

3. Registro continuo de la presión del LCR. Presiones con picos mayores de 27 cm H<sub>2</sub>O u ondas B de Lundberg frecuentes y presión media mayor de 18 cm de H<sub>2</sub>O tras una monitorización continua de la presión de LCR.

4. Cisternogramagrafía. Características típicas de HNT. Las características mixtas o normales no se correlacionan con la respuesta favorable a la derivación.

5. TAC o RMN cerebrales. Ventrículos dilatados, compresión de los surcos cerebrales, surcos colapsados (poca atrofia), signos de absorción transependimaria y balonamiento de las astas frontales.

La respuesta es más satisfactoria cuando los síntomas han estado presentes durante un lapso corto de tiempo.

## Hipotensión del líquido cefalorraquídeo

Es frecuente que *después de la PL* el paciente presente cefalea tras una latencia de 24 a 48 horas y que puede persistir durante 10 días. Se trata de una cefalea posicional que aumenta con la posición erecta, tanto sentado como en bipedestación, y mejora de forma espectacular con el decúbito. La frecuen-

cia varía del 10 al 32% de los casos, son menos frecuentes en la infancia y en los adultos disminuye a partir de la quinta década. El dolor de cabeza es de localización occipital, también puede ser holocraneal y bifrontal. Otros síntomas son rigidez de la nuca, náuseas, en ocasiones vómitos y trastornos de la visión.

El mecanismo de producción del síndrome se relaciona con la persistencia de salida de LCR a través de la hendidura dural producida por la PL.

Para su prevención es necesario mantenerse en reposo después de una PL, durante un tiempo, unas 24 horas. Si la cefalea ya se ha desarrollado el decúbito ha de ser más prolongado y se recomienda administrar abundantes líquidos. En algún caso que no se resuelva, se puede administrar suero salino extradural (unos 20 ml), con lo que se produce un aumento de presión en este espacio que comprime el saco dural y bloquea la salida de LCR.

Otra causa es la hipotensión por *fístula de LCR*, que permiten la salida de LCR. El origen de la fístula es espontáneo, traumático o quirúrgico; otras causas son infecciones y tumores intracraneales.

La fístula espontánea o primaria, también llamada *alcuorraquia esencial*, es un cuadro raro, más frecuente en mujeres en edades medias, el cuadro es superponible al que se desarrolla tras la PL. La PL muestra unos valores de presión muy bajos (inferiores a 10 mm de H<sub>2</sub>O). En cuanto a su composición, puede haber moderada hipergluorraquia y ocasionalmente pleocitosis. La evolución espontánea de este cuadro suele ser prolongada, de semanas o meses. El tratamiento es similar al descrito en el síndrome de hipotensión post PL.

El *diagnóstico* de confirmación se hace mediante cisternografía isotópica o mediante TC con inyección (lumbar) de metrizamida para detectar la pérdida de continuidad meníngea que permite la salida de LCR.

## Tratamiento

La primera opción son los "*parches de sangre*", consistentes en la inyección epidural de 10-15 ml de sangre del paciente, representan el tratamiento de elección para aquellos casos en los que fallan las medidas conservadoras.

La infusión continua de *solución salina* durante 2-3 días es una opción terapéutica alternativa, aunque no tan efectiva como la anterior.

La mayoría de los pacientes con síndrome de hipotensión intracraneal espontánea tendrá una recuperación completa de los síntomas después de iniciado el tratamiento médico conservador. Raramente deberá recurrirse a estrategias invasivas como los "*parches de sangre*", la infusión salina continua o la cirugía.

En la mayoría de los casos no será necesaria la reconstrucción quirúrgica de la cubierta meníngea.

Si bien la tasa de recurrencia no se conoce, sólo una minoría de los pacientes la presentarán, particularmente aquellos con enfermedades asociadas del tejido conectivo o múltiples sitios de pérdida de LCR. Las características clínicas de la cefalea y los hallazgos en los exámenes complementa-

rios, asociados a un alto índice de sospecha, evitarán demoras diagnósticas innecesarias, permitiendo implementar una terapéutica adecuada en este particular grupo de pacientes.

## Pseudotumor cerebri

Llamado también hipertensión intracraneal benigna (HIB). Es un síndrome en el que no se evidencia clínica, radiológica ni analítica, de la existencia de lesión neurológica o sistémica, y tampoco existe hidrocefalia; tiene una evolución autolimitada y benigna.

Predomina en la mujer en una proporción de 1:2 a 1:8 respecto al hombre, la edad de presentación suele ser entre los 20 y los 30 años.

## Etiología

La HIB es un síndrome clínico que se ha relacionado con el sexo femenino, la obesidad, alteraciones menstruales, menarquia, embarazo y anticonceptivos hormonales, pero no se ha precisado la relación entre estos factores y la HIB. Otros factores con los que se ha relacionado son: terapia corticoidea o la supresión de esta, enfermedad de Addison, hipoparatiroidismo, trastornos hematológicos, anemia perniciosa o ferropénica, trombocitopenia, policitemia vera, fármacos como hipervitaminosis A, hipovitaminosis, tetraciclinas y ácido nalidísico, entre otros. Las trombosis de senos se puede manifestar como una hipertensión intracraneal benigna y cumplir los criterios aceptados para HIB, si bien en otras ocasiones puede hacerlo con síntomas focales, alteración del nivel de conciencia, etc., por lo que propiamente no sería un síndrome de HIB.

El mecanismo de producción no es bien conocido; puede ser que exista aumento de volumen de la masa encefálica y absorción disminuida del LCR por las vellosidades aracnoideas. El tamaño ventricular normal o disminuido sugiere aumento del parénquima cerebral, quizás por edema cerebral.

Clínicamente cursa con papiledema generalmente bilateral. Tiene las siguientes formas clínicas de presentación:

1. Síntomas de HIB: cefalea, náuseas, vómitos y diplopía por parálisis del VI par craneal.
2. Instauración aislada de síntomas visuales: amaurosis *fugans*, visión borrosa, disminución de agudeza visual.
3. Síntomas de HIB y visuales.
4. Edema de papila aislado objetivado en una exploración de rutina.

Los criterios diagnósticos: 1. Síntomas y signos de hipertensión intracraneal.

2. Ausencia de síntomas y signos neurológicos focales y de alteración de conciencia.
3. Ausencia de lesión cerebral demostrada radiológicamente en TC o RM. LCR de composición normal y presión elevada.

La evolución es variable y en general el cuadro clínico remite en semanas o algunos meses; en un porcentaje peque-

ño de casos puede persistir alrededor de un año. Esta variabilidad se puede relacionar con la heterogeneidad de los procesos que pueden producir la HIB. La secuela que puede dejar son alteraciones visuales en el 4 al 46% de los casos. Por otro lado pueden existir recidivas en un porcentaje variable, del 2 al 42% –mas habitual del 6 al 12%–, puede ocurrir precozmente o tardíamente –años después– y estas no suponen un peor pronóstico visual. Se han relacionado con supresión de los corticoides, embarazo, obesidad o aumento importante de peso, etc.

El tratamiento, va dirigido a tratar los síntomas y a prevenir las alteraciones visuales. Se han utilizado corticoides, diuréticos, agentes osmóticos, dietas hipocalóricas, restricción de líquidos y sal y punciones lumbares evacuadoras. La cirugía causista en la derivación mediante shunt del espacio subaracnoideo lumbar a peritoneo, en casos de deterioro progresivo de agudeza visual y larga persistencia de la hipertensión intracraneal.

## Bibliografía

● Importante ●● Muy importante

- ✓ Metaanálisis
- ✓ Artículo de revisión
- ✓ Ensayo clínico controlado
- ✓ Guía de práctica clínica
- ✓ Epidemiología
- ✓ ● Adams RD, Victor M, Romper AH. Alteraciones de la circulación del líquido cefalorraquídeo, incluyendo hidrocefalia y reacciones de las meninges. En: Viguier JM, editor. Principios de neurología. 6ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill-Interamericana; 1999. p. 11-6.
- ✓ ●● Bradley WG. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis. *Am J Neuroradiol.* 2000; 21(9):1586-90.
- ✓ ● Codina A. Alteraciones de la hidrodinámica del líquido cefalorraquídeo. Hipertensión intracraneal. Hidrocefalia. En: Tratado de Neurología. Madrid: Aran; 1994. p. 561-72.
- ✓ Greenberg MS. Handbook of neurosurgery. 5th ed. New York: Ed Thieme; 2001. p. 173-99.
- ✓ ●● Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci.* 1965;2:307-27.
- ✓ ● Hebb AO, Cusimano MD. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome. *Neurosurgery.* 2001;49:1166-84.
- ✓ ● LeMay M, Hochberg FH. Ventricular differences between Hydrostatic Hydrocephalus and Hydrocephalus ex Vacuo by CT. *Neuroradiology.* 1979;17:191-5.
- ✓ Lindsay KW, Bone I, Callander R. Neurología y neurocirugía ilustrada. Madrid: Prentice Hall; 1993. p. 467-96.
- ✓ ●● Malm J, Kristensen B, Karlsson T, Fagerlund M, Elfverson J, Ekstedt J. The predictive value of cerebrospinal fluid dynamic tests in patients with the idiopathic adult hydrocephalus syndrome. *Arch Neurol.* 1995;52:783-9.
- ✓ Matarín Jiménez MM, Mataró M, Antonia Poca M. Déficit neuropsicológicos en la hidrocefalia crónica del adulto: definición y recomendaciones para su diagnóstico. *Anales de Psicología.* 2004;20(2):289-302.
- ✓ Matsuda M, Nakasu S, Nakazawa T, Handa J. Cerebral hemodynamics in patients with normal pressure hydrocephalus: correlation between cerebral circulation time and dementia. *Surg Neurol.* 1990;34:396-401.
- ✓ ●● Osebach RK, Zeidman SM. Infections in neurological surgery. Diagnosis and management. Londres: Lippincott-Raven Publishers; 1999.
- ✓ Pollay M. The function and structure of the cerebrospinal fluid outflow system. *Cerebrospinal Fluid Res.* 2010;21:7-9.
- ✓ Rosenberg GA. Edema cerebral y trastornos de la circulación del líquido cefalorraquídeo. En: Bradley WG, editor. Neurología clínica. Barcelona: Ed Elsevier; 2004. p. 1737-54.
- ✓ Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, Tan WF, Goedhart ZD. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. *Neurology.* 1992;42:54-9.