



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

Departamento de Cirugía, Obstetricia y Ginecología

Facultad de Medicina

Universidad de Málaga

**SÍNDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR.
PROPUESTA DE UN SISTEMA DE
ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE
UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD
PEDIÁTRICA.**

TESIS DOCTORAL

Bienvenido Ros López

Licenciado en Medicina y Cirugía


Junio de 2017





UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

AUTOR: Bienvenido Ros López

 <http://orcid.org/0000-0001-5102-7455>

EDITA: Publicaciones y Divulgación Científica. Universidad de Málaga



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional:

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

Cualquier parte de esta obra se puede reproducir sin autorización pero con el reconocimiento y atribución de los autores.

No se puede hacer uso comercial de la obra y no se puede alterar, transformar o hacer obras derivadas.

Esta Tesis Doctoral está depositada en el Repositorio Institucional de la Universidad de Málaga (RIUMA): riuma.uma.es



TESIS DOCTORAL. SÍNDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

D. Miguel Ángel Arráez Sánchez, Jefe de Servicio de Neurocirugía del Hospital Regional Universitario de Málaga y Profesor Asociado del Departamento de Cirugía y Dña. Francisca Rius Díaz, Catedrático del Departamento de Medicina Preventiva y Estadística,

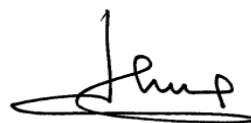
CERTIFICAN:

Que la presente tesis doctoral titulada **“SÍNDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA”**, elaborada por el licenciado en Medicina y Cirugía D. Bienvenido Ros López, ha sido realizada bajo nuestra dirección y damos nuestra conformidad para su presentación para ser juzgada y optar al Grado de Doctor.

En Málaga, a 28 de junio de 2017

Fdo: Miguel Ángel Arráez Sánchez

Fdo: Francisca Rius Díaz



BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

A mi padre, al que tanto echo de menos

BIENVENIDO ROS LÓPEZ

28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

AGRADECIMIENTOS.

A los directores de esta tesis doctoral, el Dr. Miguel Ángel Arráez Sánchez y la Dra. Francisca Rius Díaz, por su ayuda, confianza y estímulo constante.

Al Dr. Miguel Ángel Arráez Sánchez, especialmente, por su apoyo a la Sección de Neurocirugía Infantil y a mi persona durante tantos años.

A mis compañeros del Servicio de Neurocirugía del Hospital Regional Universitario de Málaga. Todos ellos han participado en la atención a los pacientes pediátricos sujetos de este estudio.

A los MIR de mi Servicio, los que lo son y los que lo fueron. Respecto al deseo de aprender me considero todavía uno de ellos.

A mis pacientes del Hospital Infantil de Málaga, por todo lo que me enseñan cada día, y a sus padres y madres, ejemplo de entereza ante la adversidad.

A mi madre y mis hermanos, siempre a mi lado.

A mi mujer, Esther, y a mis hijos Ignacio y Santiago, como una pequeña compensación por todo el tiempo que les debo.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

ABREVIATURAS.

DAS: dispositivo anti-sobredrenaje o antisifón

DLP: derivación lumbo-peritoneal

DVP: derivación ventrículo-peritoneal

EIV: estado de independencia valvular

EON: efecto ortostático negativo

EOP: efecto ortostático positivo

HCD: hidrocefalia congénita disgenética

HCP: hidrocefalia congénita primaria

HCS: hidrocefalia congénita secundaria

HHIC: hidrocefalia por hemorragia intracraneal

HPHP: hidrocefalia posthemorrágica del prematuro

HPI: hidrocefalia post-infecciosa

HT: hidrocefalia tumoral

HTIC: hipertensión intracraneal

HTICI: hipertensión intracraneal idiopática (pseudotumor cerebri)

IV-V: cuarto ventrículo

LCR: líquido céfalo-raquídeo

PH: presión hidrostática

PIA: presión intra-abdominal

PIC: presión intracraneal

PCI: parálisis cerebral infantil

PP: presión de perfusión (valvular)

PRES: estado pre-sintomático

PRV: protocolo de retirada valvular

SB: Spina Bífida

TESIS DOCTORAL. SÍNDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

SIO: Síndrome de Intolerancia Ortostática

SSV: Síndrome de Sobredrenaje Valvular

SVH: Síndrome de Ventrículo en Hendidura

TAC: tomografía axial computadorizada

RMN: resonancia magnética nuclear

VPM: ventriculostomía premamilar o de tercer ventrículo

VPN: valor predictivo negativo

VPP: valor predictivo positivo

ÍNDICE.

1. INTRODUCCIÓN.....	17
1.1. Hidrocefalia: evolución histórica del concepto, teorías fisiopatológicas, estrategias de tratamiento y sus complicaciones. Teoría de Khun de la “estructura de las revoluciones científicas” y su aplicación al estudio de cambios de paradigma en la historia de la hidrocefalia.....	17
1.2. Tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia mediante derivaciones extratecales de LCR con sistemas valvulares. Historia del sobredrenaje de LCR. El sobredrenaje valvular como principal complicación de la valvulodependencia en la edad moderna.....	42
2. CONCEPTOS ACTUALES DE SOBREDRENAJE VALVULAR Y SUS LIMITACIONES.....	49
2.1. El Síndrome del Ventrículo en Hendidura (SVH) y la cefalea relacionada con la derivación. Conceptos. Sobredrenaje radiológico y sintomático. Presentación clínica y factores predisponentes. Tipos de sobredrenaje sintomático. Teorías fisiopatológicas.....	49
2.2. La radiología del sobredrenaje valvular.....	69
2.3. Niveles de tratamiento. El tratamiento escalonado.....	70
2.4. Necesidad de un nuevo concepto de sobredrenaje valvular.....	77
3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO.....	81
3.1. Hipótesis.....	81
3.2. Objetivos.....	81

3.2.1. Objetivo general.....	81
3.2.2. Objetivos específicos.....	81
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	83
4.1. Sujetos del estudio. Criterios de inclusión.....	83
4.1.1. Población y periodo de estudio.....	83
4.1.2. Criterios de inclusión.....	83
4.2. Diseño.....	86
4.2.1. Metodología de recogida de datos.....	86
4.2.2. Protocolo de diagnóstico y clasificación.....	86
4.2.2.1. Síntomas generales y especiales. Signos.....	86
4.2.2.2. Clasificación radiológica basada en la posición del catéter y la morfología ventricular.....	86
4.2.2.3. Patrones clínico-radiológicos en el SSV. Patrones de presentación o primarios. Síntomas y su relación con el cambio postural. El ritmo horario en el SSV. Patrones evolutivos o secundarios.....	88
4.2.3. Protocolo quirúrgico. El tratamiento escalonado. Niveles de complejidad en el tratamiento del SSV.....	100
4.2.4. Protocolo de seguimiento. Valoración de la respuesta al tratamiento en el SSV: la Puntuación SSV.....	102
4.2.5. Variables: Edad en la primera válvula, género, etiología, tipo valvular, infección meningea, malfunción valvular, obstrucción de catéter ventricular, edad de inicio de síntomas, tipo valvular al inicio de síntomas, tiempo de seguimiento, patrón clínico-radiológico de presentación, niveles de complejidad, control de síntomas (Puntuación SSV).....	104

4.3. Análisis estadístico.....	104
4.4. Limitaciones del estudio.....	104
5. RESULTADOS.....	105
5.1. Análisis descriptivo de las variables.....	105
5.1.1. Edad en la primera válvula.....	105
5.1.2. Género.....	105
5.1.3. Etiología.....	106
5.1.4. Tipo valvular: 1ª válvula.....	107
5.1.5. Infección meníngea: hidrocefalia postinfecciosa o infección valvular.....	107
5.1.6. Disfunción valvular y fallo proximal.....	107
5.1.7. Edad de inicio de los síntomas.....	107
5.1.8. Tipo valvular al inicio de los síntomas.....	108
5.1.9. Patrón clínico-radiológico de presentación.....	108
5.1.10. Tiempo de seguimiento.....	112
5.1.11. Nivel de complejidad.....	113
5.1.12. Grado de control de síntomas: la puntuación SSV.....	113
5.2. Análisis inferencial. Influencia de la variables en el nivel de complejidad y en el grado de control de síntomas.....	115
5.2.1. Edad en la primera válvula.....	115
5.2.2. Género.....	116
5.2.3. Etiología.....	116
5.2.4. Tipo valvular: 1ª válvula.....	117
5.2.5. Infección meníngea: hidrocefalia postinfecciosa o infección valvular.....	118
5.2.6. Disfunción valvular y fallo proximal.....	119
5.2.7. Edad de inicio de los síntomas.....	119

5.2.8. Tipo valvular al inicio de los síntomas.....	120
5.2.9. Patrón clínico-radiológico de presentación.....	121
5.2.10. Tiempo de seguimiento.....	122
5.2.11. Nivel de complejidad y su relación con el control de síntomas.....	123
6. DISCUSIÓN.....	125
7. CONCLUSIONES.....	151
8. BIBLIOGRAFÍA.....	153

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

1. INTRODUCCIÓN.

1.1. Hidrocefalia: evolución histórica del concepto, teorías fisiopatológicas, estrategias de tratamiento y sus complicaciones. Teoría de Khun de la “estructura de las revoluciones científicas” y su aplicación al estudio de cambios de paradigma en la historia de la hidrocefalia.

La definición de hidrocefalia, el conocimiento de su fisiopatología y las estrategias de tratamiento disponibles han evolucionado a lo largo de la historia. Podemos hablar, por tanto, de un concepto cambiante y también afirmar que hoy en día esa evolución continúa. En la descripción de este proceso podríamos establecer varios periodos cronológicos. Procedemos a su descripción siguiendo la “estructura” propuesta por Thomas Kuhn para el análisis de la historia de la ciencia.

Introducción.

En el año 1962 Thomas Kuhn publica “*La estructura de las revoluciones científicas*”⁷⁷, trabajo en el que propone una revolución historiográfica en el análisis de la historia de la ciencia. En la búsqueda de respuestas a las cuestiones fundamentales de la naturaleza, desarrolla una alternativa a la idea del desarrollo científico *por acumulación*, proponiendo un modelo en forma de *revoluciones* basado en el concepto de *paradigma*. Kuhn define los *paradigmas* como aquellos logros científicos universalmente aceptados que, durante algún tiempo, suministran modelos de problemas y soluciones a una comunidad de profesionales. En el periodo denominado *pre-paradigmático* (pre-científico) domina la observación, la recolección de datos y la adquisición de experiencia, pero también la arbitrariedad, la invención, las creencias y las casualidades. Irán surgiendo *escuelas* que elaborarán cada una de ellas diferentes

teorías: en un momento dado alguna de ellas alcanzará la suficiente claridad para que el grado de divergencia acabe por desaparecer (este hecho es para Kuhn sorprendente y también único en los campos que llamamos ciencia) y surja un primer consenso o *primer paradigma* en ausencia de otros. Para ser aceptada como paradigma una teoría debe parecer mejor que sus competidoras, explicar más hechos o los más importantes o urgentes, aunque que no tiene porqué explicar todos los hechos a los que se enfrenta y, de hecho, nunca lo hace⁷⁷.

La desaparición de las escuelas primitivas convierte la actividad científica en una actividad dirigida, con lo que el proceso aumenta su efectividad y eficiencia. En todo ello influyen de forma importante *factores externos*, como el progreso tecnológico, y también las condiciones sociales, económicas e intelectuales de ese periodo en concreto. Sin embargo, los científicos no podrían practicar su actividad sin un conjunto de creencias heredadas. Estas creencias vienen determinadas por la iniciación educativa a la que son sometidos mientras se preparan como estudiantes para la práctica de la profesión, y que siempre es rigurosa y rígida. Kuhn denomina a esta fase como *ciencia normal* y es aquella a la que la mayoría de los científicos dedican casi todo su tiempo. *Ciencia normal* significa la investigación basada firmemente en logros científicos pasados, logros que la comunidad científica particular reconoce durante algún tiempo como fundamento de su práctica, es decir, *ciencia basada en el paradigma*, y que se recoge en textos o tratados considerados como clásicos. Los paradigmas se desarrollan y consolidan en estos periodos de ciencia normal y darán lugar a la tradición investigadora de su tiempo que rara vez despertará discrepancias, pero que aumentará la precisión, fiabilidad y amplitud de los métodos que han desarrollado para determinar un tipo de hecho previamente conocido. Esto es lo que Kuhn denomina *la resolución de los rompecabezas*. Pero el paradigma además se puede articular mediante pequeñas aportaciones que se integran en el mismo y que no modifican sus fundamentos esenciales, actualizando y aumentando el conocimiento mediante nuevas operaciones de *retoque*. Es un proceso *circular* de *clarificación por reformulación*, que permitirá la *maduración* en el desarrollo del campo científico concreto. Para contar como rompecabezas un problema debe caracterizarse por dos

elementos: por un lado, debe tener una solución segura y, por otro, debe tener reglas (leyes y compromisos conceptuales, metodológicos e incluso metafísicos) aceptadas por todos, aunque el paradigma puede guiar la investigación incluso en ausencia de éstas⁷⁷.

Es frecuente que el paradigma ignore novedades fundamentales. No obstante, la naturaleza misma de la *investigación normal* asegura que la novedad no será suprimida durante mucho tiempo, revelándose una *anomalía*, es decir, se produce un resultado inesperado o bien se detecta un problema nuevo que el paradigma vigente no resuelve (o se rescata un problema del pasado, abandonado sin solución en su momento). En ese momento comienza la *investigación extraordinaria*, que produce un cambio en los compromisos profesionales y que puede conducir a una *crisis* y, al fin, a la *revolución científica*. Para que exista *ciencia extraordinaria* es necesaria la percepción y conciencia de la existencia de la *anomalía*. Surgirán también distintas *escuelas* aprovechando la debilidad del paradigma y, de la competencia entre ellas, distintas teorías *candidatas* a convertirse en un *nuevo paradigma*. Esta situación de crisis termina con la caída del paradigma y el nacimiento de un paradigma nuevo, que alcanza su posición porque tiene más éxito que sus competidores a la hora de resolver unos cuantos problemas que el grupo de científicos considera urgentes. En otras ocasiones el paradigma establecido triunfa y las nuevas teorías son rechazadas, o bien se etiquetan y archivan volviendo a surgir en ocasiones en el futuro: se habrán comportado por lo tanto como *anticipaciones* en ese momento dado⁷⁷.

Las *revoluciones* son, por lo tanto, episodios destructores de la tradición. Rara vez este proceso lo lleva a cabo una sola persona y de la noche a la mañana, por lo que los historiadores han tenido dificultades a la hora de determinar con precisión el momento en el que se ha producido. Las aportaciones científicas aparecerán normalmente en forma de artículos breves o cartas dirigidos preferentemente a colegas profesionales y aumentará considerablemente la producción científica. En esto hay una importante diferencia respecto a los estados de ciencia normal, en la que los textos son el elemento transmisor del conocimiento. Las transformaciones de los paradigmas que constituyen las revoluciones científicas y las sucesivas transiciones de

un paradigma otro mediante revoluciones, constituyen el patrón normal en el desarrollo de la ciencia madura hacia la *especialización*, patrón en el que se detecta una especie de *selección natural* al modo *darwiniano* de los candidatos a paradigma⁷⁷.

La “Estructura de Kuhn” en la Historia de la Hidrocefalia.

Para tomar verdadera conciencia del problema que representa el tratamiento de la hidrocefalia en nuestros días, debemos analizar su recorrido histórico. Para ello emplearemos la metodología de Kuhn, partiendo de la hipótesis de que, para definir paradigma en un momento histórico dado, la teoría científica dominante debe contener tres elementos indispensables: un concepto, una fisiopatología y una propuesta de tratamiento. La “Estructura de Kuhn” en la historia de la hidrocefalia y la descripción de los distintos paradigmas y sus requisitos se exponen en las Tablas 1 y 2 (páginas 36 y 37).

Periodo pre-paradigmático. Civilización antigua y periodo helenístico.

El *periodo pre-paradigmático* comprendería desde la Edad Antigua hasta la aparición del primer paradigma, que podemos atribuir a Galeno en el s. I DC. No hay constancia del conocimiento de una entidad similar a lo que hoy conocemos como hidrocefalia en el Paleolítico (periodo comprendido entre un millón y diez mil años AC), ni tampoco de intervenciones quirúrgicas sobre la cavidad craneana. En este periodo, las herramientas son elaboradas con piedra basta y consisten en fragmentos no pulimentados insuficientes para realizar trefinas o trépanos. En el Neolítico (entre diez mil y 2500 años AC), estas circunstancias cambian al disponerse de herramientas de piedra pulida, coincidiendo con logros de la civilización como la invención de la rueda, el cultivo de grano, la domesticación de animales y el inicio de los asentamientos en pequeños poblados⁵⁰. Se han encontrado ejemplos de

trepanaciones como el caso del niño de Sant Vicenç de Malta (en Osona, Cataluña, 3900 años AC) o el cráneo de Alagairons en Menorca, de modo que la trepanación podría haber sido una práctica empleada en la Menorca talayótica²¹. También podemos hacer referencia al hallazgo de señales de trepanaciones en esqueletos en la cueva de Taforalt en el noreste de Marruecos, datados entre 10.000 y 8.500 años AC. Probablemente estas “intervenciones” se llevaban a cabo para el tratamiento de cefaleas o de complicaciones de heridas en el cráneo⁹⁵. En cualquier caso parece claro que la trepanación en esa época se realizó por causas diferentes no relacionadas con el tratamiento de un entidad parecida a la hidrocefalia⁹.

La Paleontología permite, a partir de restos encontrados, diagnosticar enfermedades que hoy se conocen bajo la suposición de que algunas podrían haber afectado a nuestros antepasados, siendo sus manifestaciones además similares a las actuales²¹. Respecto al hallazgo de casos de hidrocefalia en este periodo, los registros arqueológicos apenas recogen unos 30 casos posibles entre los años 10.000 AC y 1670 DC, y sólo 6 casos han sido realmente confirmados en estudios recientes¹²⁵. Entre los casos más antiguos destaca el esqueleto parcial del denominado “periodo medio” encontrado en la California central y datado entre 2500 AC y 500 DC y que correspondería un cráneo parcial fragmentado de un niño de 14 años una capacidad craneana de 3000 cc con una forma crónica de hidrocefalia no comunicante, quizá por estenosis de acueducto de Silvio ya que el compartimento infratentorial no se encuentra aumentado¹²⁵.

Parece que en el Egipto de 2500 años AC la hidrocefalia sí era una entidad conocida^{9,49}, aunque desconocemos realmente el concepto que se tiene o si se había propuesto alguna causa de la misma. El “proyecto Anubis”, que ha recogido 101 momias egipcias que se encuentran en museos italianos, describe un caso cuyo cráneo sugiere la presencia de hidrocefalia²⁷. También se han descrito casos de esqueleto con bifidismo en el Egipto de en torno a 1600 años AC⁹⁵. Entre los cráneos de la colección Nubia de momias descritos por Thompson Rowling se encuentra uno con una circunferencia de 64 cm. La momia con hidrocefalia atribuida al faraón Akenatón probablemente correspondería a la de su pariente Smerkere; tanto Smith como

Ferguson le atribuyeron hidrocefalia, pero no esta afirmación no ha sido confirmada por estudios posteriores. La pequeña estatua que se conserva de la hija de Akenatón (fallecida a los 9 años) muestra una macrocefalia significativa¹³⁹. Según Richards es importante distinguir la simple macrocefalia de la causada específicamente por hidrocefalia, lo cual es posible en un material bien preservado pero es muy complicado en cráneos fragmentados. Este autor señala que un criterio diagnóstico de hidrocefalia congénita importante sería el aumento de la cavidad craneana con esqueleto facial normal con dimensiones por encima de 3 desviaciones estándar¹²⁵. Aunque se pudiera tener conciencia en esta época de la existencia de la macrocefalia y quizá también de la acumulación de líquido dentro del cráneo y se reconoce la práctica de trefinas y trepanaciones, no hay ninguna prueba de que éstas se realizaran para el tratamiento de una entidad similar a la hidrocefalia.

El *período greco-romano* de la historia de la hidrocefalia comprendería desde el s. V AC hasta el s. VI DC. En una primera parte o período helenístico (s. V – s. I AC) destaca la figura de Hipócrates de Cos (466- 377 AC). Es un “médico perideuta” o viajero, no asentado en ninguna escuela, aunque sus aportaciones y las de sus seguidores merecen posteriormente el nombre de “Corpus Hippocraticum”. Pudo haber llevado a cabo trepanaciones o trefinas para el tratamiento de epilepsia, cefalea y ceguera, pero es muy dudoso que las empleara para el tratamiento de la hidrocefalia. Es también dudoso que usará el término hidrocefalia que la tradición le atribuye (el término no aparece en el “Corpus Hippocraticum”). Probablemente el concepto hipocrático de hidrocefalia sería el de “coleciones líquidas” que rodean el cerebro atrapadas por la piel, normalmente en el niño recién nacido y relacionadas con el trabajo de parto o maniobras de extracción. Podría haber incluido en esa definición lo que hoy conocemos como hematomas subgaleales, el “caput succedaneum”, los higromas subdurales, colecciones de LCR extra-axiales, hidranencefalia y quistes aracnoideos de convexidad, pero sin conocer realmente estas entidades. No elaboró ninguna teoría fisiopatológica que implicara al líquido intracraneal y es improbable que realizara punciones evacuadoras de líquido^{2,9,75,78,81,115}. El conocimiento médico florece en este periodo a partir del s. III AC en la Escuela de Alejandría, destacando las

figuras de Herófilo y Erasítrato y más adelante Leónidas y Heliodoro. El gran avance científico en el conocimiento médico se basó probablemente en el desarrollo de la anatomía gracias a la disección de cadáveres y la vivisección de criminales. Se desarrollan además los métodos de trepanación y es posible que se trataran algunos casos de “retención de líquido” mediante el “drenaje al exterior” con incisiones en la piel e incluso con mecanismos más elaborados como el de torsión de fragmentos de corteza que se introducirían a través de las trefinas (“twisting bark”)^{9,81}. Tanto el “Corpus Hippocraticum” como las aportaciones de la Escuela de Alejandría constituirían el periodo denominado *pre-paradigmático* de la historia de la hidrocefalia en la terminología de Kuhn⁷⁷ (Tabla 1).

Periodo paradigmático.

El primer paradigma (P1). Galeno.

El periodo conocido como de Alto Imperio Romano comprendería los s. I a III DC. Es Celso (s. I DC) el primer autor que menciona la palabra “hidrocefalia”, término que toma probablemente de la Escuela de Alejandría, donde recibe su formación. En su tratado “De Medicina IV” escribe: “hay un tipo de cefalea... en la que el líquido infla la piel...se deprime bajo la presión de un dedo...los griegos la llaman hidrocefalia”. En Celso, el concepto es aún hipocrático-helenístico, de “fluido atrapado bajo la piel” o “externo al cerebro”, pero el tratamiento es ya más elaborado: “es necesario escarar la piel, aplicar mostaza para ulcerarla...si no es efectivo se debe usar el cuchillo”^{9,56,78,115}. Celso resume la tradición pre-paradigmática y anticipa el primer paradigma. Una segunda figura importante de este periodo es Sorano de Éfeso (s. I - II DC), que en su “Gynaikeia” (Ginecología) describe el tratamiento mediante la denominada “embriotomía” o incisión sobre el bregma: “la cabeza del niño se encaja y el paso a través de la vagina es imposible... una posibilidad es la hidrocefalia congénita... es

necesario hacer una incisión para evacuación de líquido del cerebro y éste se colapsará”⁵⁶. El concepto de hidrocefalia congénita antenatal (no relacionada con el traumatismo peri-parto), así como su tratamiento en el canal de parto, no serán aceptados en este momento, por lo que respecto a Sorano podremos hablar de una *anomalía* respecto al *pre-paradigma* y al mismo tiempo de una *anticipación* (en la terminología de Kuhn) de teorías muy posteriores, puesto que su aportación no será tampoco incluida en el primer paradigma.

El tercer gran autor de este periodo es Claudio Galeno (s. II DC) que, como los dos autores anteriores, se forma también en la Escuela de Alejandría. Galeno desarrolla estudios anatómicos en animales y, aunque no menciona la existencia de líquido en los ventrículos, sí conoce la existencia de los plexos coroideos (que producen pequeñas partículas que llenan los ventrículos o “*pneuma psychicon*”) y describe una comunicación entre los ventrículos y la nariz a través de la lámina cribosa. Describirá la hidrocefalia como “la colección líquida, excluidos los abscesos, visible como un tumor y que abulta, localizada dentro o fuera del cráneo del niño” y la relaciona con el manejo inadecuado de la cabeza durante el parto, recuperando el concepto hipocrático-alejandrino y olvidando a Sorano de Éfeso. Galeno elaboró una clasificación que será válida hasta prácticamente el siglo XVI. El tipo I y II serían colecciones de líquido que hoy conocemos respectivamente como “*caput succedaneum*” o “*cefalohematoma*”, es decir subcutáneas, subgaleales o subperiósticas y que serían tratables mediante dos o tres incisiones practicadas en la piel. El tipo III sería una colección ya intracraneal epidural, entre cráneo y meninges, no tratable desde el punto de vista de Galeno. El tipo IV o colección intradural tendría un pronóstico fatal y no podría recibir ningún tratamiento; podría corresponder a lo que hoy conocemos como colecciones de líquido extra-axiales, hidranencefalia, asociadas a esquisencefalia o a quistes aracnoideos de convexidad cerebral⁵⁶. El éxito de Galeno no se debe tanto que se trate de una aportación nueva, sino a que consolida diferentes teorías de origen helenístico y logra su extensión y aceptación universales, por lo que podemos hablar de un “*paradigma galénico*” (usaremos la notación P1): teoría basada en un concepto hipocrático-alejandrino de hidrocefalia de colección de líquido

hemático, una fisiopatología que atiende a la naturaleza peri-parto y traumática de la lesión y un tratamiento en forma de drenaje al exterior de las colecciones extracraneales (Tabla 2).

El periodo conocido como Bajo Imperio Romano comprendería entre el s. III y VI DC y es conocido como el de los “médicos- filósofos”. Destacan las figuras de Antilo (s. III), Oreibasios (s. IV), Aetio de Amida (s. V-VI) y Aarón el Quis (s. VI). Antilo de Alejandría perfecciona la técnica quirúrgica, realizando una o más incisiones que deja abiertas tres días para después aplicar “emplastos” o suturas. Oreibasios de Pérgamo recomienda el tratamiento sólo de las colecciones tipo I y II de Galeno^{2,56,78}. Ambos autores quizá aporten algún detalle en la técnica quirúrgica, pero no cuestionan el paradigma vigente. Aetio de Amida es el primer autor que habla del acúmulo de líquido “como agua clara, a veces coloreada o sanguinolenta”, que podría tener una causa traumática (compresión durante el parto, rotura de un vaso sanguíneo local) o desconocida (idiopática), proponiendo en este último caso un mecanismo fisiopatológico de espasmodización de vasos locales y salida de los mismos de líquido mezclado con sangre. Podrían tratarse las colecciones tipo I y II Galeno y quizá también las tipo III, estas últimas a través de diástasis de suturas. Este autor recomienda el drenaje de estas colecciones mediante incisiones (dos o tres) manteniendo los labios abiertos con gasa o tela de lino, seguido de vendaje compresivo (“motofylakion”) en niños mayores (no en los pequeños, en los que sólo se cubre la cabeza con un gorro). En cambio para colecciones intracraneales recomienda un drenaje secuencial no en uno sino en varios procedimientos secuenciales para evitar el “desmayo” del paciente, lo que vendría a señalar la experiencia de complicaciones por un drenaje excesivamente rápido^{2,56,78}. En el caso de Aetio vemos una *anomalía* respecto a P1 y también una *anticipación* de paradigmas futuros, tanto en el concepto (que incluye colecciones de contenido líquido claro y de naturaleza idiopática) como en la fisiopatología “vascular” y en la posibilidad de tratar colecciones intracraneales (Tabla 1). La última figura de este periodo es Aarón el Quis quien, formado también en la Escuela de Alejandría, será el vínculo de unión entre ésta y la medicina del período bizantino- arábigo a través de su influencia en Rhazes^{2,56,78}.

El periodo bizantino-arábigo se inicia en el año 620 DC, cuando Heraclio I se declara “Basileus”, sustituyendo el título de Augusto y reemplaza el latín por el griego como lengua administrativa del Imperio Romano de Oriente. Concluiría en el año 1453, momento en el que se produce la caída de Constantinopla a manos de las tropas de Mehmet II. En un primer período (bizantino propiamente dicho, que comprende hasta el s. IX) la gran figura es Pablo de Egina (625-690) con su obra “Epítome” o “Memorandum”. En su libro VI prohíbe la cirugía en las colecciones tipo III, quedando sólo indicada para la evacuación de colecciones líquidas subcutáneas, subgaleales o subperiósticas⁷⁸. A partir del s. IX destacan otras figuras, ya en un periodo arábigo propiamente dicho. La primera de ella es Rhazes (865- 925), médico nacido en Bagdad y que, en su “Práctica Puerorum” y en el “Al-Hawi” (“Liber continens”), describe el tratamiento de heridas penetrantes y propone la idea de “agua atrapada dentro de la cabeza”, de causa traumática o idiopática. Menciona al alejandrino Aarón el Quis y su concepto de “aumento de la cabeza por reumatismo o enfermedad viscosa con suturas flojas y móviles”. También menciona a Al-Kindi, quien describe la medición de la circunferencia craneal con una cinta y la reducción de este perímetro tras el tratamiento. Rhazes propone el diagnóstico de hidrocefalia por la separación de las suturas craneales. Como tratamiento prueba métodos médicos como purgas (reducción de la producción de líquido) mediante introducción de sustancias por la nariz o garganta; también la aplicación de sustancias sobre las suturas con vendajes compresivos. Cuando la separación de las suturas es excesiva procede con el raspado de hueso o su cauterización hasta adelgazarlo para permitir la salida de “vapores”. Si las suturas están cerradas practica la venosección (lo que en cierta forma bajaría la presión intracraneal)². Más adelante Abulcasis (936-1013), médico de Córdoba, en su “Kitab al Tasrif” habla de “cabeza llena de líquido” de causa compresiva en el parto (frente a otras idiopáticas) y que separa las suturas craneales progresivamente; propone el tratamiento de colecciones de tipo III, volviendo a Aetio de Amida, aunque reconoce un peor pronóstico^{2,9,56,143}. Avicena (980- 1037), médico de Afschana, Persia, en el famoso “Kanum fill Tib” o “Canon” de Avicena, habla de colecciones externas de líquido pero también de colecciones internas (dentro de las meninges) que “son como

de agua clara” y describe por primera vez signos y síntomas de hidrocefalia, como la irritabilidad o los “ojos en sol naciente”. No obstante, recomienda sólo el tratamiento sólo de las colecciones externas y no relaciona la hidrocefalia con el acúmulo de este “agua clara” dentro de las cavidades ventriculares^{1,56}.

Tras la caída de Constantinopla puede hablarse de un “periodo turco otomano”. Destaca la figura de Sabuncuoğlu, médico militar seguidor de Abulcasis que tratará colecciones intracraneales del tipo III de Galeno. En esta época se describe el primer caso de drenaje ventricular de líquido percutáneo recogido en la literatura a cargo de Chaf el Din (1465) y que termina rápidamente con el fallecimiento del paciente por un exceso de drenaje de líquidos con caída de presión brusca sin control¹¹⁵. La característica diferencial de este periodo turco otomano es la aparición de los primeros dibujos en los textos de literatura médica y la existencia de las denominadas “tabibe” o mujeres médico- cirujano, hecho especialmente destacable en un país islámico donde ambas cosas estaban prohibidas por estrictas normas religiosas^{1,2,9,56,63,78,142,143}.

Hay que destacar la influencia que la Escuela de Alejandría tiene en la medicina bizantino-arábiga a través de Pablo de Egina y Aaron el Quis y la influencia de ambos en Rhazes. Abulcasis recibirá influencia oriental fundamentalmente, de Bagdad, Isfahan, Cairo e India. El paradigma galénico es el dominante durante todo el periodo greco-romano y bizantino-arábiga, e irá madurando con aportaciones de autores como Aetio de Amida, Rhazes, Abulcasis y Sabuncuoğlu, de modo de se aceptará también la etiología idiopática y se ampliará el concepto inicial de colección de líquido hemático y extra-craneal incluyendo el de líquido claro “como agua” atrapado “dentro de la cabeza. Una de las causas del éxito tan prolongado del paradigma galénico podría ser esta *maduración por reformulación*, con incorporación de ideas o “retoques” y su consagración en tratados como el “Memorandum” de Pablo de Egina y, sobre todo, en el “Canon” de Avicena. No obstante, otras aportaciones quedarán como *anomalías*, siendo rechazadas por el paradigma. Se trata sobre todo del tratamiento mediante drenaje de las colecciones de líquido intracraneal (Rhazes, Abulcasis, Chaf el Din y Sabuncuoğlu -s. XV). Probablemente los malos resultados contribuyen al fracaso de

estas aportaciones, quizá también la falta de teorías fisiopatológicas satisfactorias. De la misma forma, una de las causas de la caída de P1 será la debilidad del concepto de hidrocefalia que ofrece frente al que propondrá el próximo paradigma (Tabla 1 y 2).

El segundo paradigma (P2). Vesalio.

El periodo comprendido entre los s. XVI y XIX se conoce en la historia de la Neurocirugía como de “los pre-requisitos” o época del desarrollo de las bases necesarias para el nacimiento de la Neurocirugía como especialidad. El s. XVI corresponde al Renacimiento. Gran parte del conocimiento clásico grecorromano enriquecido con la influencia bizantino-arábica y turca llega de nuevo a Europa occidental gracias a la traducción de obras orientales en las escuelas de Salerno, Cremona, Padua y Montpellier durante el periodo medieval. El Renacimiento nace en Italia gracias a la difusión de las ideas del humanismo clásico grecolatino sobre una base de antropocentrismo y observación más allá de la especulación. En el desarrollo del concepto de hidrocefalia y su tratamiento tendrá mucho que ver el nuevo interés por la anatomía basada en la disección de cadáveres, cuyos ejemplos más destacados son los trabajos de Leonardo Da Vinci (por ejemplo, su ilustración de la anatomía ventricular a partir de un cerebro humano disecado en 1510), Silvio (1515) y Berengario (1521)^{9,56,62,81,115}. En 1536 Niccoló Massa describe que los ventrículos están llenos de líquido¹³³, pero esta idea no llegará a triunfar. Sí lo hará el trabajo de Andrés Vesalio, quien estudia en Padua y en 1537 se gradúa para llegar posteriormente a profesor de la misma Universidad. Llegará a convertirse en ser médico de Carlos V y Felipe II. En su obra “De humanis corporis fabrica” (primera edición de 1543) desarrolla en conocimiento topográfico anatómico basado en autopsias. A raíz de la autopsia de una niña (que aparece en la segunda edición de obra en 1555) describe la dilatación de los ventrículos cerebrales por acumulación de líquido, la cual adelgazaría el cerebro hasta convertirlo en una membrana. Vesalio afirma que ésta es la enfermedad que los médicos antiguos denominaban hidrocefalia, por lo que puede hablarse de cambio de paradigma respecto al galénico en cuanto a la definición del concepto (Tabla 1).

También cambia la teoría fisiopatológica, aunque no de forma radical: Vesalio mantiene aún la visión galénica de que el contenido ventricular es una sustancia vaporosa producida en los ventrículos que sería responsable de la energía y el movimiento del cuerpo; sólo aparecería en forma de agua por condensación del vapor en estados mórbidos y nunca en sujetos sanos^{9,56,62,81,115}. No hay modalidad de tratamiento eficaz que proponga Vesalio, por lo que a este respecto seguirá vigente la idea galénica del drenaje al exterior de las colecciones externas; los intentos de drenaje de líquido ventricular seguirán siendo *anomalías* en este periodo (Tabla 2).

El *paradigma vesaliano* tendrá un tiempo de vigencia sustancialmente más corto que el galénico, persistiendo durante la “edad moderna”, periodo que comprenden los s. XVII y s. XVIII. En este período de *ciencia normal* destacan la aparición de ciertas *anomalías*, a veces también *anticipaciones* de paradigmas posteriores. Willis (1621-1675) es el primer autor en sugerir la producción de líquido cefalorraquídeo en el plexo coroideo y los ventrículos como cavidades llenas de líquido que reciben secreción cerebral en situación de ausencia de enfermedad. El LCR fluiría hacia el sistema venoso. No obstante, esta teoría no es universalmente aceptada hasta un siglo después. En los siguientes años del siglo XVII y durante gran parte del XVIII continúan elaborándose hipótesis sobre la dinámica de LCR. Pueden citarse multitud de estudios anatómicos como el trabajo de Pacchioni (1701) que describe las granulaciones aracnoideas como sitio de producción de LCR (“la linfa cerebral”), que se absorbería por vía venosa a través de nódulos linfáticos. Von Haller (1747) elabora la primera teoría moderna de circulación del líquido, pero no puede probarla. Los trabajos de Willis y Von Haller suponen una *anticipación* de la teoría de Key y Retzius en dos y un siglos respectivamente (Tabla 1). Whytt es, en 1768, el primer autor que describe la hidrocefalia como enfermedad (en un caso de tuberculosis), pero señala la alta mortalidad asociada a su tratamiento mediante drenaje ventricular. Morgagni describe en 1769 autopsias de pacientes con hidrocefalia, descenso amigdalario y espina bífida^{9,56,81,115}. En este periodo, Hildano realiza una punción ventricular percutánea, pero con el fallecimiento de paciente¹¹⁵. No obstante, el intento más elaborado de tratamiento corresponde a Nicolás Le Cat en 1744. Este profesor de anatomía y cirugía

de la Universidad de Rávena desarrollará instrumentos propios para la cirugía urológica y una cánula especial para practicar un drenaje ventricular en un recién nacido con hidrocefalia. Se tratará de un nuevo tocar con un adhesivo con un orificio que permitirá introducir la cánula de manera que se produzca un cierre lo suficientemente hermético para impedir la fuga de LCR. El objetivo será el drenaje intermitente y secuenciado de LCR en un intento de mantener las posibilidades de tratamiento durante días. Sólo lo conseguirá durante 5 días para después producirse el fallecimiento por “drenaje de todo el agua y la exposición al aire que ocupar el espacio que deja el líquido”⁷⁵. Fanntoni realizará la primera “curación” de un caso con drenaje de LCR mediante punción ventricular en 1769⁹. En 1774 Cotugno propone que los ventrículos estarían llenos con líquido en vida y ese líquido podría ser drenado mediante una aspiración percutánea^{9,56,81,115}. Estas medidas de tratamiento no se impondrán todavía, por sus malos resultados. Probablemente la debilidad de P2 respecto a la fisiopatología esté detrás de su caída frente a una teoría más elaborada (Tabla 1 y 2).

El tercer paradigma (P3). Key y Retzius.

Ya en plena edad contemporánea (s. XIX), Magendie (1842) propone una teoría reversa de circulación de LCR y describe cómo la obstrucción de esa vía dará lugar a la hidrocefalia, hecho que será probado por Hilten en 1879. En 1854 Favre demostrará la producción de LCR por el plexo coroideo. Finalmente, en 1875, Key y Retzius, del Instituto Karolinska de Estocolmo, publican la que puede considerarse como la primera teoría moderna de dinámica de LCR (con antecedentes en Willis y Von Haller) (Tabla 1), que establece su producción en el plexo coroideo y su circulación hacia fuera de sistema ventricular siendo absorbido a nivel de las granulaciones de Pacchioni. Cambia de forma radical la fisiopatología de la hidrocefalia, lo que determina el cambio de paradigma (Tabla 2). P3 se impondrá a *anomalías* previas como la teoría de circulación “reversa” de Magendie (1842). El concepto de hidrocefalia, sin embargo, seguirá siendo “vesaliano”, de acumulación de líquido ventricular. En el éxito del tercer

paradigma hay que contar con la influencia de factores externos como el desarrollo de ciencias auxiliares de la medicina como la anatomía, fisiología y la patología. Sin embargo, la debilidad de P3 esté probablemente en el modelo de tratamiento, que sigue el drenaje de las colecciones de líquido al exterior, aunque ahora se incluyen también las colecciones intracraneales e intraventriculares. Hacia finales del s. XIX, el desarrollo de la anestesia (inicialmente el desarrollo de los anestésicos volátiles, Morton 1846) y de la asepsia- antisepsia (Semmelweis 1847, Lister 1869, Koch y Pasteur en los años 70) serán determinantes para mejorar resultados en el tratamiento. Con las anticipaciones de Le Cat (1744) y Cotugno (1774) y, habiendo mejorado también sustancialmente la técnica y los materiales, cabe mencionar el desarrollo de las técnicas de punción ventricular (Langenbeck 1850, Von Bergman 1870, Wernicke 1881, Kocher 1890) y drenaje ventricular (Pollock 1884, Zrenner 1886, Von Bergman 1888, Broca, Challey, Keen y Quincke en 1891). Se llevan a cabo punciones lumbares para instilación de medicamentos (Corning 1885), para drenaje de LCR en meningitis (Wynter 1889) y para la medición manométrica de la presión como método diagnóstico (Quinke 1891)^{9,56,62,81,115}. P3 tendrá, sin embargo, una vida muy corta, apenas unos años. El principal motivo para ello podría ser el fracaso, ya muy evidente, del paradigma para ofrecer un modelo de tratamiento eficaz de efecto prolongado de la hipertensión intracraneal por acumulación de líquido intraventricular (Tabla 2).

El cuarto paradigma (P4). Walter Dandy.

En el siglo XX podemos situar el nacimiento de la Neurocirugía como especialidad. En lo que respecta al tratamiento de la hidrocefalia se inicia con una fase de desencanto producto de los malos resultados de las técnicas de punción y drenaje ventricular, en términos de corta duración del efecto, escasa tasa de curación y aún alta mortalidad. En 1902 Oppenheim (analizando la serie de Hensen sobre 63 procedimientos con y 24 fallecidos y 12 casos más sin ningún beneficio) señala que “el drenaje ventricular ha probado ser particularmente peligroso, difícilmente puede ser

considerado un procedimiento serio en adelante”⁹. Una de las limitaciones es la no disponibilidad de un material idóneo para la realización de las punciones y drenajes, empleándose gutapercha, cagut, seda o incluso pelo de caballo. La otra limitación importante es el carácter transitorio e intermitente del tratamiento. Se buscan nuevos materiales biocompatibles y cavidades internas donde derivar el LCR, de modo que se pueda llevar a cabo un drenaje continuo y seguro. Autores como Payr (1907, 1908) comienzan a realizar derivaciones a senos, venas o espacios intracraneales con venas autólogas o arteria bovina^{9,41,52,81,115,129}. En torno al año 1911 Krause desarrolla para la punción ventricular la cánula de plata atraumática que en cierta medida es un precursor de las agujas de punción lumbar y de los catéteres de drenaje ventricular que usamos en la actualidad⁹.

El período comprendido entre 1914 y 1922 tiene una gran importancia en la historia de la Neurocirugía y señala el inicio de un nuevo cambio de paradigma. Se conoce como el “periodo hunteriano” en referencia a las aportaciones del laboratorio de Hunter en Universidad Johns Hopkins de Baltimore, donde verán la luz 17 publicaciones sobre hidrocefalia de la mano de los trabajos de Walter Dandy basados en cirugía experimental con animales anestesiados, en los que es capaz de provocar hidrocefalia mediante la interrupción de la circulación de LCR y después de proceder a su tratamiento. Se desarrollan métodos diagnósticos como la ventriculografía y pneumoencefalografía, vigentes hasta la aparición del TAC en los años 70¹¹⁵. Basándose en estos trabajos, Dandy establece los conceptos de hidrocefalia comunicante y no comunicante que constituyen la base del tratamiento de la hidrocefalia en todo el siglo XX. Podemos hablar por tanto del nacimiento del cuarto paradigma (P4) o paradigma “hunteriano” o de Dandy (Tabla 1). El concepto de hidrocefalia es todavía “vesaliano”, de acumulación de líquido intraventricular y la fisiopatología tiene su base en la teoría de Key y Retzius. Sin embargo, hay una extraordinaria aportación en la fisiopatología por parte de Dandy. Define hidrocefalia “no comunicante” como aquella en la que existe una obstrucción la circulación de LCR desde las cavidades ventriculares hacia el espacio subaracnoideo, habitualmente a nivel del acueducto de Silvio, pero conceptualmente también a nivel del cuarto

ventrículo y la salida de éste. La hidrocefalia por obstrucción de la vía de circulación de LCR había sido ya *anticipada* por Magendie (1842) y Hilten (1879), *anomalías* en el periodo de P3. Existiría, además, conceptualmente, una hidrocefalia “comunicante” en la que, no existiendo dificultad de paso desde el ventrículo al espacio subaracnoideo, sí puede existir una obstrucción en este último anterior a las llamadas “cisternas llave” (suprasellar y prepontina, denominadas de este modo al actuar como punto de distribución del LCR desde el espacio subaracnoideo basal hasta la convexidad, donde se produciría la absorción a nivel de los senos venosos mayores). En estos dos tipos de hidrocefalia descritos (no comunicante y comunicante con obstrucción pre-cisternas llave) sería posible plantear el tratamiento mediante la comunicación del sistema ventricular con el espacio subaracnoideo distal a la obstrucción. A partir de este concepto se desarrollan las técnicas de ventriculocisternostomía, con o sin el uso de implantes para mantener abierta tal comunicación. Dandy realmente no dispone de los medios diagnósticos necesarios para determinar la existencia de obstrucción en el espacio subaracnoideo, por lo que deberá desarrollar alternativas al tratamiento con ventriculocisternostomías para hidrocefalia comunicante. En 1922 pone en práctica inicialmente un abordaje témporo-polar abierto o “ventriculostomía posterior abierta” con apertura de un estoma en el suelo del tercer ventrículo, pero que requiere el sacrificio de un nervio óptico. Más adelante se llevará a cabo con técnicas endoscópicas (ventriculostomía posterior o de membrana premamilar -Mixer 1923-, o ventriculostomía anterior o de “lamina terminalis” combinada con perforación del suelo de tercer ventrículo - Scarff y Stockey 1936-). Todas ellas tuvieron como antecedente las comunicaciones del ventrículo con la cisura interhemisférica o método “balkenstich” mediante punción transcallosa (Anton y Bramann 1908). La ventriculostomía endoscópica de tercer ventrículo constituye hoy en día el tratamiento de elección en hidrocefalia no comunicante y puede ser de aplicación en hidrocefalia comunicante con obstrucción del espacio subaracnoideo pre-cisternas “llave”. Basadas también en el mismo principio se desarrollaron las denominadas “interventriculostomías” de tercer-cuarto ventrículos (Dandy 1920 mediante canalización retrógrada y Leksell 1949 mediante canalización anterógrada con técnica

estereotáxica), antecedente de la acueductoplasia endoscópica con o sin “stent” de la actualidad. También en este principio de “no comunicación” se basan las derivaciones ventrículo-cisternales con implantes. Mikulicz ya había realizado una derivación del ventrículo al espacio subaracnoideo, subdural y subgaleal tan pronto como en 1893 empleando como material lana cristalizada. Payr empleó en 1908 arteria bovina formalizada y parafinada en una comunicación ventrículo lateral-cisura interhemisférica. Mayor éxito tuvo Tordklidsen en 1939 usando catéteres de goma desde el asta occipital al espacio subaracnoideo de la cisterna magna o espinal; el “shunt” de Tordklidsen fue muy utilizado a modo de “by-pass” interno y con cierto éxito hasta bien entrados los años 70^{9,41,52,81,115,129}.

Frente a los tipos de hidrocefalia descritos existe una hidrocefalia comunicante en la que además no existe obstrucción del espacio subaracnoideo (alteración en los mecanismos de absorción de LCR) o ésta es distal las cisternas llave. Lógicamente las técnicas de ventriculocisternostomía no serían eficaces. Los trabajos de Dandy aportan posibilidades de tratamiento como la extirpación o cauterización del plexo coroideo como medida de reducción de la producción de LCR. Estas intervenciones se llevarán a cabo inicialmente de manera abierta (Dandy 1918, con malos resultados) y poco después (con el antecedente de L’Espinasse en 1910) mediante neuroendoscopia (el trabajo del propio Dandy desde 1922 a 1932, Putnam y Scarf en los años 30 con una mortalidad del 25%, Scarff en los 60 con una mortalidad del 5%) con técnicas conocidas como NECCP (“neuroendoscopic cauterization of choroid plexus”- Putnam 1934) y NEPE (“neuroendocopic plectomy”- Putnam 1941). La plectomía se propuso como el tratamiento de elección en hidrocefalia comunicante y fue durante muchos años el procedimiento quirúrgico más empleado en hidrocefalia infantil en Estados Unidos⁸¹. En la segunda mitad del siglo XX continúa el desarrollo de la tecnología que perfecciona el material de neuroendocopia, especialmente en lo que respecta a la óptica y los sistemas de alta resolución de imagen. La mayor experiencia quirúrgica y la mejoría de las técnicas diagnósticas (con el desarrollo la Resonancia Nuclear Magnética) permiten una mejor selección de pacientes alcanzando tasas de éxito elevadas en los procedimientos ventriculocisternostomía endoscópica

(ventriculostomía de tercer ventrículo premamilar) como en las series de Scarff (1963 y 1966), Hoffman (1976), Vries (1978, con neuroendoscopio de fibra óptica) y Jones (1994), entre otros, con un porcentaje bajo de complicaciones. Las técnicas de plexectomía o cauterización de plexo endoscópicas perdieron sin embargo predicamento durante este mismo periodo dadas las tasas de éxito obtenidas relativamente bajas (35% en la serie de Pople de 1995)⁴¹. Quizá puedan recuperar algo de su papel en la actualidad en combinación con la ventriculostomía premamilar en pacientes seleccionados¹⁵¹.

El quinto paradigma (P5). Paradigma de la silicona o paradigma valvular.

Hacia 1950 la tasa de fallos y complicaciones de las técnicas empleadas era todavía muy elevada. Por ese motivo de forma paralela se continuaron desarrollando técnicas de derivación de líquido al espacio extratecal, sobre todo a cavidades de baja presión como la cavidad abdominal tanto retro como intraperitoneal y también en el interior de vísceras abdominales. Ya en 1895 Gärter había propuesto la idea del drenaje de LCR a compartimentos de baja presión (venoso, linfático y cavidad abdominal.) El primer procedimiento se atribuye a Ferguson quien, en 1898, deriva LCR a un cuerpo vertebral taladrando el mismo y colocando un cable de plata desde el saco tecal. En 1905 Cushing coloca una cánula de plata transvertebral L4 hasta retroperitoneo o cavidad abdominal⁸¹. Ese mismo año Kausch coloca un tubo de goma desde el ventrículo lateral a peritoneo, pero el paciente fallece en horas. Este podría ser el primer caso de derivación ventrículo-peritoneal de LCR, aunque alguna fuente cita un posible caso a cargo de Robert Abbe en 1890⁹. Ya hemos hablado de Payr y sus intentos de derivar LCR al seno sagital o vena yugular con vena safena, de modo que las válvulas de la vena impiden el flujo retrógrado al ventrículo (un caso presenta una supervivencia de 7 meses, falleciendo de meningitis, pero la autopsia muestra a vena patente). Haynes en 1913 deriva con un catéter de goma a seno transversal y venas parietales emisarias. Desde 1920 a 1970 se derivó LCR desde el sistema ventricular o el saco tecal hasta grasa retro-orbitaria, fosa infratemporal, espacio subgaleal,

mastoides, bolsa de Bichat, conducto parotídeo, cavidad pleural, conducto torácico, trompa de Falopio, vejiga, espacio epidural espinal, esponjosa de vértebra lumbar, etc. Quizá la derivación extratecal más empleada fue hacia el uréter (precisaba de una nefrectomía), destacando en este sentido la experiencia de Matson en el Children's Hospital de Boston⁸¹.

Las complicaciones de la derivación extratecal de LCR no eran desdeñables. Continuaba además existiendo la limitación del tipo de material empleado y se hicieron intentos con plata, látex y goma. Es en este momento cuando se produce una nueva revolución en el tratamiento de la hidrocefalia de la mano de factores externos como el desarrollo de materiales implantación en quirófano, en concreto el desarrollo de la silicona a partir de los conocimientos obtenidos por parte de la ingeniería militar en la Segunda Guerra Mundial. El desarrollo de la silicona permite la fabricación de material con mejor biocompatibilidad y, a partir de ahí, la fabricación de sistemas de catéteres y válvulas que reducen las complicaciones la derivación extratecal de LCR de forma drástica. Podemos hablar por tanto a partir de este momento de un “quinto paradigma” (P5) o “paradigma de la silicona” o “valvular” (Tabla 1), que tiene un concepto de hidrocefalia “vesaliano” y una fisiopatología basada en la teoría de Key y Retzius complementada por la de Dandy (al igual que P4), mientras que su característica diferencial es el modelo de tratamiento que ofrece de derivación extratecal de LCR (Tabla 2). Cabe destacar las aportaciones de Nulsen y Spitz (1949), Pudenz y Heyer (1955) y Holter (1956). En los años 60 del siglo XX más de 100.000 válvulas tiempo Holter fueron implantadas en los Estados Unidos^{9,62}. Inicialmente las derivaciones se llevaron a venas o aurícula derecha siguiendo las líneas *anticipadas* por Payr y más adelante se impone la cavidad peritoneal por la mayor facilidad del procedimiento y las complicaciones potenciales de menor gravedad. Más adelante se desarrollaron técnicas más elaboradas de derivación a yugular o senos venosos intracraneales en contra de dirección de flujo, como el denominado “shunt” de El Shafei en los años 70⁹, que no se han extendido universalmente y que por lo tanto constituyen *anomalías* en P5. Tres problemas principales han acompañado al desarrollo del paradigma valvular. El primero ha sido la elevada tasa de obstrucción

valvular, la causa más importante de fallo valvular y mortalidad por disfunción en los años 60, aunque posteriormente se ha reducido de forma importante. El segundo ha sido la infección de los sistemas implantados. A este respecto, la mejoría de la técnica quirúrgica, la mejor condición de los espacios quirúrgicos y también el desarrollo de materiales permiten en algunos centros intentar alcanzar la infección cero ya en los años 80²⁴. El tercer problema a mencionar es el del sobredrenaje, motivo por el cual muy pronto comienzan a desarrollarse sistemas valvulares con posibilidad de ajuste de presión de apertura, sistemas de control de flujo y dispositivos anti-sifón⁹ con un desarrollo continuo tecnológico aplicado al tratamiento de la hidrocefalia en la segunda mitad del s. XX.

La búsqueda del nuevo paradigma (P6).

Puede hablarse, por lo tanto, de *coexistencia de dos paradigmas*⁷⁷, P4 y P5, durante la segunda mitad del s. XX, y ésta es la situación de partida en la actualidad, a comienzos del s. XXI (Tabla 1). La búsqueda de un nuevo paradigma (que debería aparecer en el transcurso del siglo) probablemente debe comenzar con la identificación de los problemas no resueltos hoy en día por los paradigmas vigentes, teniendo en consideración las *anomalías* aparecidas en el siglo XX que pudieran actuar como *anticipaciones*. Es posible, por tanto, que el nuevo paradigma se encuentre ya en fase embrionaria en literatura científica en forma de hipótesis. Para la definición de este “nuevo paradigma” o “paradigma futuro” (P6) deberíamos, siguiendo nuestra hipótesis de partida, considerar aspectos relacionados con el concepto futuro de hidrocefalia, una teoría fisiopatológica relacionada y una nueva estrategia de tratamiento (Tabla 2). Respecto al concepto de hidrocefalia hoy en día sigue siendo de aceptación general el de acumulación de líquido dentro del sistema ventricular de Vesalio. Sin embargo, Raimondi, con la publicación en 1994 de su “teoría unificada”¹¹⁶, define hidrocefalia como la acumulación de LCR independientemente de la presión en cualquier compartimento de la cavidad craneana, definición que permite explicar fenómenos bien conocidos hoy en día como la acumulación de LCR en el espacio extra-

axial subaracnoideo (de forma transitorio o definitiva), en lo que se ha venido a llamar “hidrocefalia externa”, y que no puede explicarse de acuerdo con el paradigma vesaliano. A pesar de ello, la teoría de Raimondi no ha sido aceptada universalmente. Para Rekate, por ejemplo, la hidrocefalia sería la distensión activa del sistema ventricular resultante del paso inadecuado de LCR desde su lugar de producción en los ventrículos hasta su punto de absorción hacia la circulación sistémica¹²³, volviendo a la idea clásica de acumulación de líquido intraventricular.

Respecto a las teorías fisiopatológicas, se mantiene vigente la de producción, circulación y absorción de LCR de Key y Retzius, complementada con los conceptos hidrocefalia comunicante no comunicante de Dandy y los de hidrocefalia obstructiva frente a no obstructiva propuestos en 1949 por Russel¹⁰⁶. No obstante, se han publicado numerosos intentos de ofrecer un mejor desarrollo, por ejemplo, modelos basados el flujo pulsátil de LCR desde el ventrículo al espacio subaracnoideo (“bulk flow model”). La obstrucción del flujo conduciría a la dilatación ventricular. Para hidrocefalia comunicante no obstructiva la teoría del “gradiente de presión transmanto” propone la dilatación ventricular por un gradiente de presión desde el ventrículo al espacio subaracnoideo, pero ello va en contra del principio de Pascal de distribución homogénea de la presión en una cavidad cerrada que contiene líquido¹²⁴. Además, no se ha demostrado gradiente de presión antes o después de la obstrucción ni tampoco alteración del mecanismo de absorción en el espacio subaracnoideo en estudios autópsicos^{114,123}. Abundando en la absorción de LCR, la “teoría evolutiva” de Oi y Di Rocco propone el predominio en el recién nacido de la denominada vía menor (extra-aracnoidea), que a partir de los 6-12 meses de edad sería sustituida por una vía mayor aracnoidea-venosa de maduración más tardía; esta teoría tendría importancia a la hora de explicar los peores resultados de la ventriculocisternostomía en recién nacidos¹⁰⁵. Más recientemente se ha propuesto la teoría del “circuito hidráulico” en la cual puede hablarse de hidrocefalia por sobreproducción de LCR (única forma de hidrocefalia comunicante) y de hidrocefalia obstructiva, subclasificando esta última en función del punto de la obstrucción y el grado de obstrucción, pudiendo existir “obstrucciones parciales” o aumento de resistencia a la circulación de LCR en distintos

puntos de la vía de circulación-absorción¹²³. Otras teorías han puesto el acento en fenómenos de hiperpulsatilidad cerebral (Di Rocco y Pettorossi, 1978)³³. La teoría de circulación de LCR por pulsación del plexo coroideo de Bering y Wilson se contradice con los estudios de flujo de plexo coroideo que muestran una red compleja vascular capilar con un flujo laminar³⁸. En otros modelos la hiperpulsatilidad tendría su origen en fenómenos de pulsación arterial restringida con transmisión de la presión directamente al parénquima cerebral con alteración de las propiedades del mismo (teoría hidrodinámica de Greitz)⁵⁴. Todas las teorías de hiperpulsatilidad vienen a confluir en una propuesta moderna denominada la “teoría del vector pulsátil”¹¹⁴. Según ésta, el LCR circula debido a la transmisión de la pulsación cardíaca y arterial al parénquima cerebral por un fenómeno de llenado capilar masivo en la corteza cerebral (aumento del volumen de la corteza cerebral) que generaría una pulsación; existiría un equilibrio finamente ajustado de pulsación sincronizada de la vasculatura arterial con un desfase preciso respecto a la pulsación de LCR ventricular y su transmisión a la pulsación de líquido en el espacio subaracnoideo; la pérdida de este equilibrio estaría detrás de los distintos tipos de hidrocefalia.

Por último, tenemos que hacer referencia a estrategias de tratamiento en la definición de un futuro paradigma. En el momento actual no parece existir alternativa a los tratamientos definidos por P4 y P5 (Tabla 2). No obstante, se adivinan problemas a los que debería dar solución un paradigma futuro. Por ejemplo, la indicación de neuroendoscopia en hidrocefalia comunicante, con el desarrollo de métodos de diagnóstico de obstrucción (completa o parcial) o resistencia al flujo en el espacio subaracnoideo, o el papel de la ventriculocisternostomía en el cambio de la transmisión de la pulsatilidad cerebral al LCR. O también respecto a la definición de resultados de tratamiento con neuroendoscopia y el concepto de “hidrocefalia compensada mediante neuroendoscopia”¹⁰⁶. Respecto a la hidrocefalia tratada con válvulas es necesario el desarrollo del concepto de hidrocefalia “de causa venosa”¹² y posibilidades de tratamiento con “stent” o procedimiento de descompresión venosa, así como historia natural de la hidrocefalia derivada y en qué casos y porqué el funcionamiento adecuado, permanente y prolongado de los sistemas de derivativos

conducen a una dinámica de líquido alterada por sobredrenaje y dependencia valvular¹²². Los problemas descritos anteriormente, y que no resuelven los paradigmas actuales, deben servir de estímulo para la búsqueda de un nuevo paradigma.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Periodo pre-paradigmático		Características		Factores externos
10.000 AC	Neolítico	Trepanaciones		Anatomía: disección cadáveres, vivisección
2500 AC	Egipto	Paleontología: casos de macrocefalia		
400 AC	Periodo helenístico	Escuelas "Corpus Hippocraticum" Escuela de Alejandría		
Periodo paradigmático		Ciencia normal	Anticipaciones / Anomalías	Factores externos
s. I - s. VI DC	Periodo greco-romano	P1 P1. Galeno (s. II) Antylo (s.III) Oreibaisos (s. IV)	Celso (s.I) Sorano (s. I-II) Aetio (S. V- VI)	Anatomía: disección de animales
s. VII- s. XV	Periodo bizantino-arábigo		Pablo de Egina (S. VII): "Memorandum" Avicena (s. IX-X): "Canon"	Rhazes (s.IX.X) Abulcasis (S.X-XI) Chaf El Din (s. XV) Sabuncuoglu (S. XV)
s. XVI	Renacimiento	P2	P2. Vesalio (1543, 1555): "De humanis corporis fabrica" Willis (s. XVII) Von Haller (1747) Claude N. Le Cat (1744) Fantoni (1769) Cotugno (1774)	Anatomía Disección cadáveres
s. XVII- s. XVIII	Edad moderna			Fisiología Patología
s. XIX	Edad contemporánea	P3	P3. Key-Retzius (1875): Circulación de LCR Magendie (1842) Hilten (1879) Mikulicz (1893) Gärter (1895) Ferguson (1898)	Anestesia Antisepsia
S. XX- S. XXI	Neurocirugía como especialidad	P4 P5	P4. Dandy (1914-1922). -Ventriculocisternostomías -Extirpación / cauterización de plexo coroideo P5. Silicona (1950s). Válvulas. Derivación extratecal (peritoneo, atrio) Cushing, Kausch (1905) Payr (1907) Anton, Bramann (1908) L'Espinasse (1910) El Shafei (1975)	Cirugía experimental
S. XXI...	En busca del nuevo paradigma			P6 ¿?

Tabla 1. Estructura de Kuhn en la historia de la hidrocefalia.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Paradigmas y requisitos	P1. Galeno	P2. Vesalio	P3. Key-Retzius	P4. Dandy P5. Silicona (> 1950s)
Concepto	Colección hemática fundamentalmente extracraneal (tardíamente líquido claro también intracraneal)	Dilatación ventricular (acumulación de líquido como el agua)	Vesalio	Vesalio
Fsiopatología	Traumática: periparto (tardíamente también idiopática)	Condensación de vapor en estados mórbidos	Teoría de producción, circulación, absorción de LCR	Key-Retzius + Hidrocefalia comunicante / no comunicante (Dandy)
Tratamiento	Drenaje externo de colecciones extracraneales	Drenaje externo de colecciones extracraneales (Galeno) ¿Drenaje ventricular?: anomalías, alta mortalidad	Drenaje externo: punción-drenaje lumbar y ventricular en algunas indicaciones	Ventriculocisternostomía en hidrocefalia no-com. Extirpación / cauterización de plexo en hidrocefalia comunicante Derivación extratecal de LCR (> 1950s)

Tabla 2. Paradigmas y requisitos.

1.2. Tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia mediante derivaciones extratecales de LCR con sistemas valvulares. Historia del sobredrenaje de LCR. El sobredrenaje valvular como principal complicación de la valvulodependencia en la edad moderna.

Podemos decir que la historia de la hidrocefalia es la de la lucha frente al sobredrenaje, o que existe el sobredrenaje desde el mismo momento que se trata una hidrocefalia por primera vez. Hemos mencionado ya a Sorano de Éfeso (s. I - II DC), que emplea la técnica denominada “embriotomía” (practicando una incisión sobre el bregma) en el tratamiento intra-parto de lo que claramente es una hidrocefalia congénita; en este caso el sujeto del tratamiento médico es la madre, a la que se pretende salvar la vida. La descripción en su tratado “Ginecología” probablemente es

la primera referencia publicada del tratamiento quirúrgico de una hidrocefalia y de la consecuencia del drenaje sin control de LCR: "...es necesario hacer una incisión para evacuación de líquido del cerebro y éste se colapsará"⁵⁶. Hoy se emplea de modo muy excepcional la punción fontanelar evacuadora (controlada) intra-parto para reducir el perímetro cefálico del feto y facilitar las maniobras de extracción (usualmente mediante cesárea). La incisión sobre el bregma en cambio no permite controlar la cantidad de drenaje. Es en todo caso una excepcional contribución al tratamiento de la hidrocefalia dado que anticipa en dos milenios el drenaje de LCR.

Una segunda descripción de sobredrenaje aparece ya en Aetio de Amida (s. V-S. VI). En su obra, se intuye un concepto de hidrocefalia diferente del galénico dominante, al hablar de acumulación de líquido "como agua clara, a veces coloreada o sanguinolenta". Al recomendar el tratamiento secuencial de las colecciones intracraneales a través de incisiones que se abren y comprimen alternativamente para evitar el "desmayo" del paciente, nos muestra un primer intento de drenaje intermitente controlado^{2,56,78}. Tanto en el caso de Sorano como de Aetio de Amida la acumulación de líquido debe ser externa, es decir, corresponder a una colección subdural, quiste aracnoideo de convexidad, hidranencefalia o hidrocefalia externa. Sin embargo, más adelante la literatura recoge el primer caso de drenaje de líquido propiamente ventricular de forma percutánea a cargo de Chaf el Din (1465) y que termina rápidamente con el fallecimiento del paciente por sobredrenaje brusco no controlado¹¹⁵.

Un intento más elaborado de tratamiento corresponde a Nicolás Le Cat (1744), quien desarrollará una cánula de punción especialmente diseñada para controlar el drenaje. Es la primera descripción de un drenaje externo prolongado (días) aunque el paciente fallece probablemente por infección⁷⁵.

A partir de Le Cat el esfuerzo en el tratamiento de la hidrocefalia se dirige a encontrar un sistema de drenaje que pueda ser permanente y controlado, aunque durante más de dos siglos más sólo se podrá tratar la hidrocefalia mediante punciones o drenajes intermitentes como única forma de evitar el sobredrenaje. El desarrollo de la anestesia y la antisepsia y de ciertos materiales (agujas de punción, cánulas de plata)

permitirá este drenaje intermitente y se han descrito algunos casos de curaciones como el atribuido a Fantoni en 1769⁹, aunque estos probablemente correspondan a hidrocefalias transitorias o cuadros compensados o cronificados y no a verdaderas curaciones.

Con el desarrollo de técnicas de drenaje continuo de LCR, ya en el s. XX, se pone de nuevo de manifiesto el problema del sobredrenaje, en especial con las derivaciones extratecales a cavidades de baja presión (necesario para mantener un gradiente que permita el drenaje). El problema parece menor cuando se deriva al sistema venoso (seno sagital, sistema yugular, atrio) aunque por ejemplo El Shafei describe la técnica de colocación del catéter distal contra dirección de flujo sanguíneo precisamente para evitar el sobredrenaje⁹. El problema se agrava si la cavidad a la que se deriva el LCR no sólo es de baja presión sino que además se encuentra más baja que el sistema ventricular, como ocurre por fenómeno de sifonaje en las derivaciones de LCR a cavidad peritoneal cuando el paciente permanece incorporado. Por otra parte las derivaciones ventrículo-peritoneales se han mostrado superiores a las derivaciones al sistema venoso en cuanto a supervivencia y menor tasa de complicaciones graves.

Por eso la derivación de LCR ventrículo peritoneal es considerada hoy en día como el tratamiento de elección en hidrocefalia comunicante no obstructiva. Desde los años 50 los sistemas valvulares han sido diseñados para evitar el reflujo primero y después controlar el drenaje de LCR y evitar el sobredrenaje. Una de las primeras válvulas diseñadas, la denominada WDT, disponía de dos discos metálicos cada uno colocado en una carcasa dura a cada extremo de un tubo corto de silicona. El movimiento de fluido bajo cierta presión intracraneal movía los discos hacia la posición de apertura y cualquier presión desde distal los empujaba en sentido contrario para evitar el flujo retrógrado. Se implantó por primera vez en 1962 para el tratamiento de hidrocefalias hemorrágicas y se conoce que ofrecía muy poca resistencia por lo que provocaba sobredrenaje a veces con consecuencias catastróficas⁹. Hacia los años 70 empezaron a reconocerse como serios los problemas relacionados con el sobredrenaje, con ventrículos de muy pequeño tamaño que provocaban obstrucciones

intermitentes del flujo u obstrucciones recurrentes. Estos problemas no eran fáciles de predecir antes de su aparición¹²².

Después del desarrollo de válvulas de primera generación (de bola en cono, diafragma o con hendiduras proximales o distales), todas las válvulas de segunda generación han sido diseñadas en alguna medida para evitar el sobredrenaje que conlleva la posición vertical. Gran parte del desarrollo tecnológico de los sistemas valvulares ha ido dirigido al control de sobredrenaje como puede comprobarse cuando se analiza la historia de la hidrocefalia en la segunda mitad del siglo XX. En este sentido podemos distinguir hoy en día hasta cuatro tipos de sistemas para el control del sobredrenaje⁹:

- Válvulas ajustables (diferenciales de presión). Permiten subir la presión de apertura para reducir el drenaje. Desde las primeras de tipo pistón (Kuffer y Strub 1969) hasta las ajustables de Hakim de 18 posiciones entre 30 y 200 mmH₂O de presión de apertura (1984).
- Válvulas autoregulables o de control de flujo: cambian su resistencia en respuesta a los aumentos de presión, reduciendo el flujo, por lo que también se pueden considerar diferenciales de presión. Desde el diseño de Hakim de 1973, a los actuales sistemas Orbis Sigma II© (1996) o Codman Siphon-Guard©.
- Válvulas antisifón: consisten en una membrana que se cierra progresivamente con la presión negativa que ejerce el peso de la columna hidrostática. El sistema ASD© (Heyer-Schulte 1973), Radionics Flow Limiting Device©, PS-Medical Siphon Control Device©, o sistemas de cámara Delta© (antisifón de membrana) fijos o ajustables de Medtronic.
- Válvulas gravitacionales (bola que cae por gravedad): desde el diseño de Hakim de 1975, los sistemas Cordis-Hakim H/V© para lumboperitoneal, el sistema Gravity Compensating Device (NMT Coop© hasta los sistemas tipo Mietkhe© (BBraun, Aesculap©).

Sin embargo, todo este desarrollo tecnológico no ha resuelto el problema¹⁴⁰. Al reducirse el resto de complicaciones como infecciones y obstrucciones valvulares (el mejor seguimiento permite su identificación precoz y resolución), se ha prolongado el tiempo en que un paciente es portador de un sistema de derivación de LCR que funciona sin fallo, tiempo que puede llegar a ser de años. También es cierto que cada vez se implantan más válvulas. El perfeccionamiento de la técnica quirúrgica y de los sistemas valvulares (más pequeños,) permite la implantación en pacientes cada vez de menor edad y peso y se han abandonado o limitado el uso de métodos de drenaje intermitente. Las ventriculomegalias, incluso las paucisintomáticas, son estudiadas y derivadas. El desarrollo y extensión de estudios de imagen como la tomografía axial computadorizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN) y la aplicación de estudios de presión intracraneal han permitido identificar más candidatos al tratamiento quirúrgico. Por otra parte, no conocemos todos los mecanismos fisiopatológicos implicados en el sobredrenaje²², por lo que es necesario profundizar en su conocimiento para mejorar el desarrollo de los sistemas antisifón que hoy en día se pueden calificar como rudimentarios¹⁵².

Podemos afirmar, por lo tanto, que *hoy en día el sobredrenaje valvular es la complicación más frecuente y de mayor importancia en el manejo de la hidrocefalia mediante sistemas valvulares de derivación de LCR*. Consume una gran cantidad de recursos económicos ya que obliga a la realización de innumerables pruebas de imagen a los pacientes que presentan este problema, además de a repetidas y costosas intervenciones quirúrgicas y estancias hospitalarias. Pero el problema principal es la limitación de la calidad de vida de los pacientes por síntomas recidivantes o permanentes y el riesgo de complicaciones de cirugías cada vez más complejas. El cuadro clínico es además progresivo y de por vida si no se interrumpe con un manejo adecuado o con estrategias que conduzcan a estados de independencia valvular, lo que en el caso de la hidrocefalia infantil se traduce en décadas de seguimiento. En nuestra opinión, para mejorar el manejo de este síndrome es necesario un mejor conocimiento del mismo y de su fisiopatología, lo que pasa en primer lugar por el análisis de los conceptos manejados, las manifestaciones clínicas

típicas y atípicas, síndromes asociados, tipos de presentación radiológica y resultados obtenidos en el tratamiento con distintas estrategias de manejo.

Pero antes de todo eso es necesario comprobar cuál es la situación actual del problema.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

2. CONCEPTOS ACTUALES DE SOBREDRENAJE VALVULAR Y SUS LIMITACIONES.

2.1. El Síndrome del Ventrículo en Hendidura (SVH) y la cefalea relacionada con derivación. Conceptos. Sobredrenaje radiológico y sintomático. Presentación clínica y factores predisponentes. Tipos de sobredrenaje sintomático. Teorías fisiopatológicas.

Conceptos. Sobredrenaje radiológico y sintomático.

En la actualidad, el concepto más aceptado de sobredrenaje valvular tiene que ver con lo que se ha venido a denominar “cefaleas relacionadas con la derivación” (“*shunt-related headaches*”). Para Rekate se trataría de una entidad caracterizada por una cefalea grave que interfiere con el desarrollo de las actividades de la vida diaria, que aparece en pacientes portadores de válvula de derivación de LCR para el tratamiento de la hidrocefalia y con estudios de imagen que muestran un tamaño ventricular normal o inferior a la normalidad¹²². Ya en 1982 algunos autores habían puesto de manifiesto la existencia de clínica relacionada con exceso de drenaje valvular bajo la denominación de “síndrome de ventriculo hendidura” (SVH, en la literatura anglosajona “*slit ventricle syndrome*”), definido como una tríada: desarrollo de cefalea de tipo intermitente (de unos 10 a 90 minutos de duración) con ventrículos pequeños en estudios de imagen y un llenado lento del reservorio de la válvula a la palpación⁶⁶. Otros autores, sin embargo, consideran ya inicialmente esta visión como demasiado simplista⁹² o incluso confusa¹³⁵. En cualquier caso, la presencia de una válvula en un paciente con cefalea siempre lleva a la asunción de que existe alguna disfunción valvular, lo que puede conducir a un importante esfuerzo diagnóstico y terapéutico con importante consumo de tiempo, recursos, repetición de pruebas radiológicas o incluso de procedimientos quirúrgicos con el potencial riesgo derivado de ello¹²². En particular, muchos trabajos han llamado la atención sobre el riesgo de

TACs repetidos en pacientes pediátricos, por el efecto dañino de la radiación ionizante sobre un cerebro particularmente susceptible y también por el mayor riesgo de desarrollo de tumores de cabeza-cuello o glandulares atribuidos a la radiación^{18,132,134}. El concepto de “cefaleas relacionadas con la derivación”, y el de “síndrome de ventriculo hendidura” al que comprende, ha sido aceptado universalmente, aunque con matices. Chernov, por ejemplo, describe el cuadro como una cefalea crónica e intermitente, con o sin signos o síntomas neurológicos asociados y con ventrículos en forma de hendidura o rendija en estudios de imagen, además del característico llenado lento del reservorio valvular tras su “bombeo”; este cuadro se debería a estados intermitentes de hipotensión-hipertensión con una reducción secundaria de la complianza cerebral que haría a los pacientes altamente susceptibles incluso elevaciones mínimas de la PIC²³. Para Martínez Lage podría hablarse mejor de “colapso ventricular sintomático”, con aparición de cefaleas y vómitos y también diferentes grados de alteración de la conciencia acompañados de ventrículos de muy pequeño tamaño en estudios de imagen y un relleno lento del reservorio valvular⁸⁶. El carácter repetitivo, recurrente y cíclico de los episodios de cefalea, vómitos y letargia ha sido señalado por otros autores³. Los episodios de cefalea y náuseas frecuentemente terminarían en vómitos e hiperventilación y, a veces, podrían ser precipitados por fiebre, aumento de la actividad física o el calor ambiental; otras manifestaciones menos comunes podrían ser ataxia, crisis epilépticas, signos o síntomas de afectación de tronco y, en formas graves, incluso bradicardia e hipertensión arterial sistémica⁴⁷.

La cefalea puede tener características posturales, no tolerando el paciente la incorporación como ocurre en el caso de la cefalea espinal por pérdida de LCR tras la punción lumbar. Es un cuadro que requiere diagnóstico diferencial con el Síndrome de Intolerancia Ortostática (SIO); se trata de un cuadro disautonómico complejo que se ha relacionado con la dilatación del IV-V y que puede acompañar a la hidrocefalia^{51,61,127,130}.

De menor frecuencia de aparición, se han descrito otras manifestaciones clínicas de sobredrenaje valvular. Una de las más llamativas es la mielo-radiculopatía por compresión medular a nivel de foramen magno o unión cráneo-cervical. Podría

obedecer a herniación amigdalair por desproporción craneo-cerebral en la fosa posterior por sobredrenaje crónico (malformación de Chiari adquirida)^{3,35,37,110}. Se ha relacionado con la compresión medular por ingurgitación del plexo epidural venoso por sobredrenaje crónico, visible en RM junto con un engrosamiento meníngeo (difuso a nivel craneal y focal a nivel espinal) y que mejoraría clínica y radiológicamente tras tratamiento del sobredrenaje con reprogramación valvular ascendente o colocación de dispositivos antisifón^{89,145}. La ingurgitación venosa se debería a la depleción de volumen de LCR fenómeno explicado por la hipótesis de Monro-Kellie^{88,145}. Un segundo factor de la compresión sería el engrosamiento meníngeo por proliferación de fibrocolágeno que acompaña a la ingurgitación venosa⁹⁶. La compresión radiológica puede no tener traducción clínica⁸⁸. Debe considerarse esta entidad en el diagnóstico diferencial de mielopatía en pacientes derivados crónicamente, incluso cuando no estén presentes los signos clínicos o radiológicos característicos del sobredrenaje¹⁴⁵. Otra entidad relacionada con el sobredrenaje es el “síndrome del colgajo hundido” (“sinking skin/bone flap”) que aparece en pacientes derivados con craniectomías descompresivas. El cuadro se presenta como cefalea, mareo, alteración de la conducta, focalidad neurológica o crisis comiciales, que empeoran de forma progresiva conforme se produce un mayor hundimiento del colgajo de piel o de hueso. Se ha relacionado con compresión sobre el parénquima cerebral por efecto de la presión atmosférica, pero también se han implicado a la alteración de la dinámica de LCR o del flujo-metabolismo cerebral. El cuadro mejoraría tras la corrección del sobredrenaje y la plastia craneal^{30,57}. También se han descrito el aumento de número de crisis comiciales^{86,34} y la aparición de somnolencia paroxística, ataxia o trastornos endocrinológicos³⁴. El “Síndrome de Parinaud” o del mesencéfalo dorsal (“Dorsal midbrain syndrome”-DMS-), ha sido del mismo modo descrito relacionado con sobredrenaje de LCR, con manifestaciones como signo de Parinaud (alteración mirada conjugada vertical), parkinsonismo, alteración memoria, fluctuación de nivel de conciencia, disfunción hipotalámica, hipersalivación, paresia facial periférica y blefaroespasmo⁶.

Con cierta frecuencia la presentación puede ser silente, sin signos o síntomas o poco reconocibles, pero con desarrollo de hipertensión intracraneal franca; el retraso en el diagnóstico puede provocar un déficit visual grave por papiledema crónico y atrofia óptica subsiguiente, por lo que los pacientes deben seguir revisiones oftalmológicas de forma regular^{72,100}. El riesgo es aún mayor en el caso de pacientes con “pseudotumor cerebri” tratados con derivación ventrículo-peritoneal de LCR, ya que la PIC habría estado ya elevada previamente¹⁰⁹.

Parece muy claro que la derivación crónica de LCR en hidrocefalia conduce con el tiempo a una reducción progresiva, y excesiva, de tamaño ventricular o “sobredrenaje radiológico” en la mayoría de los pacientes. Al menos un tercio de los mismos seguidos durante más de 5 años tendrán cefaleas crónicas graves que requerirán intervención, aunque el cuadro podría pasar décadas de forma subclínica¹²². Olson utiliza la terminología “síndrome del ventrículo no compliante” para referirse al cuadro clínico y diferenciarlo del sobredrenaje radiológico, que estaría presente hasta en el 50% de los pacientes derivados¹⁰⁸. En definitiva, el sobredrenaje radiológico podría aparecer en un porcentaje de los pacientes derivados que iría desde el 9,4%⁷¹, hasta el 48%⁸², 50%¹³¹, el 64%^{131,148} o incluso el 85%¹²⁰ de los niños portadores de válvulas. Para algunos autores el cuadro clínico sólo se puede presentar si existe un colapso ventricular radiológico previo; el ventrículo en hendidura se podría definir por el cociente fronto-occipital (media de la suma del diámetro mayor del asta frontal + occipital / máximo diámetro lateral del cráneo, en inglés “fronto-occipital horn ratio” -FOHR-) ≤ 0.2 en algún momento del seguimiento, por contraste con un valor normal en torno a 0,37⁷¹.

El “sobredrenaje sintomático” aparecería sólo en una parte de los pacientes con “sobredrenaje radiológico”. Existen una gran variabilidad en las tasas de sobredrenaje clínico reconocidas en la literatura, probablemente porque no existe un criterio de diagnóstico unánime. Para considerar el cuadro como grave y merecedor de intervención quirúrgica Rekate propone la aparición de más de 2 episodios al mes de cefalea con interferencia en las actividades de la vida diaria del paciente (por ejemplo, el niño debe ser recogido del colegio) o bien si éste debe acudir a la clínica una vez a la

semana o no puede jugar durante algunas horas, o si el episodio dura más de 2 horas¹¹⁸. Siguiendo esta línea, la incidencia del “*sobredrenaje sintomático*” se encontraría entre el 1-2% de algunas series y el 15-20% de otras¹²⁰. Podemos mencionar la serie de Di Rocco con un 0,9% de casos sintomáticos en un seguimiento de 17 años (6 de 625 pacientes)^{34,86}, el 0.9% de Choux a los 18 años⁸⁶, el 7% (2 de 27) de Liniger⁸², los 2 de 23 pacientes de Kan⁷¹, el 11, 5% de Walker¹⁴⁸, el 6-22% de Holness⁶⁵, el 24% en 5 años publicado por Benzel (22 de 92 casos)¹⁵ y el 37% a 19 años (52 de 141 pacientes) de Serlo¹³¹. Martínez-Lage recoge en su revisión de la literatura una variabilidad en la presentación que iría desde el 1 hasta el 37% , igual que Di Rocco³⁷. Según su propia serie de 512 niños derivados desde 1985 hasta 1999, 17,8% habría presentado alguna complicación por un funcionamiento excesivo de la válvula (el 9,76% obstrucción de catéter ventricular- no siempre se puede relacionar con el sobredrenaje-, el 3,71% un “colapso ventricular sintomático” propiamente dicho, el 1.95% hematomas subdurales y el 1.75% un cuarto ventriculo aislado)⁸⁶. Albright describe sobredrenaje radiológico radiológico en el 20 y un 53% de los niños con hidrocefalia derivada, pero solo una pequeña proporción del 1-5% presentaría síntomas³. En cambio en la revisión de Chernov, para un porcentaje del 53 al 64% de pacientes con ventrículos en hendidura en imagen, entre el 4 al 37% sentaría manifestaciones clínicas²³. La incidencia tiene que ver por tanto con la serie y en ello influyen tanto los criterios de diagnóstico (falta de criterios estandarizados)³⁷ como el tiempo de seguimiento.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Literatura	Sobredrenaje radiológico	Sobredrenaje sintomático
Serlo 1989 ¹³¹	50 %	37 % (19 años)
Walker 1993 ¹⁴⁸	64 %	11.5 %
Albright 2001 ³	20-53 %	1-5 %
Liniger 2003 ⁸²	48%	7 %
Olson 2004 ¹⁰⁸	50 %	
Rekate 2004 ¹²⁰	85 %	1-2 → 15-20 %
Chernov 2005 ²³	53-64 %	4-37 %
Martinez Lage 2005 ⁸⁶		1-37 % (personal 17.8 %)
Di Rocco 2006 ³⁷		1-37 %
Kan 2007 ⁷¹	9.4 %	8.6 %

Tabla 3. Porcentajes de sobredrenaje radiológico y sintomático.

Presentación clínica y factores predisponentes.

La presentación del cuadro sería más frecuente durante la primera década de la vida, sobre todo entre los 2 y 5 años⁴⁷ con un pico de edad de 6,5 años^{84,86} y sería extremadamente raro en casos de hidrocefalia asociada con parálisis cerebral con atrofia³⁷. Buxton recoge una edad media al diagnóstico entre 7 y 9 años²⁰, aunque la transición de ventrículos normales a colapso ventricular puede ocurrir más tarde y por lo tanto es impredecible⁸². Entre los factores de riesgo uno de los más reconocidos es

la implantación valvular en los primeros meses de vida^{3,37,47}, teniendo en cuenta además que en este grupo de edad se emplea con frecuencia el sobredrenaje temporal controlado que reduce de forma importante la tasa de complicaciones de la herida quirúrgica como la fístula de LCR⁷⁶. Otros factores de riesgo descritos son la etiología hemorrágica^{17,47,86}(hidrocefalia post hemorrágica del recién nacido o prematuro) o post infecciosa (menngitis neonatal)^{47,86}, la tasa de disfunción valvular²³ (siendo más frecuente en el caso de válvulas que han funcionado bien durante años³), y las propiedades hidrodinámicas de la válvula²³ como por ejemplo el uso de válvulas de baja presión de apertura³⁷, que algunos autores señalan como el predictor más fuerte desarrollo de síndrome de ventriculo en hendidura⁷¹. En el trabajo de Breimer sobre 100 pacientes de menos de 2 años que fueron tratados con válvulas de baja presión, el 81% no requirieron cambio por una válvula de mayor presión de apertura durante un seguimiento medio de 7 años por síntomas de sobdrenaje (en caso de disfunción las válvulas fueron sustituidas por otras válvulas de baja presión), pero hay que señalar que la tasa de disfunción durante el primer año tras la implantación fue del 58%¹⁷, por lo que quizá tras un porcentaje de disfunciones podría encontrarse un sobredrenaje no diagnosticado. En esta misma serie los pacientes con mielomeningocele parecían tener menos tendencia al sobredrenaje sintomático¹⁷. Otros autores hacen hincapié en la importancia de los cambios en el tamaño ventricular tras la derivación de LCR; ventrículos de mayor tamaño reducirían el porcentaje de fallo valvular¹⁴¹. Los diferentes tipos valvulares tendrían comportamientos similares respecto a la reducción de tamaño ventricular (quizá reducción más lenta para válvulas Orbis-Sigma©, pero no significativo), que se produciría de forma exponencial con un máximo de reducción a los 14 meses de edad, lo que sugiere que los modelos mecánicos sobre los que se han diseñado los sistemas valvulares son inadecuados¹⁴¹. Las válvulas diferenciales de presión conducirán a un colpaso ventricular de forma más rápida que otras con DAS y algún trabajo encuentra menor tasa de sobredrenaje sintomático con válvulas tipo Orbis-Sigma©⁷¹. El tamaño y forma ventricular final sería el resultado del tamaño inicial, la reconfiguración del manto cerebral tras la decompresión ventricular por el drenaje de LCR, el grado de porencefalia y la presencia de colecciones quísticas o

extra-axiales de líquido, todo ello en relación con el crecimiento cerebral y craneal¹⁴¹. También sería importante el entorno de la punta del catéter ventricular (“tip environment”) que podría tener influencia en la tasa de fallo valvular: catéteres en asta frontal u occipital se asociarían con un menor riesgo de fallo valvular que otros en cuerpo de ventrículo lateral, tercer ventrículo, aparentemente incluidos en el parénquima cerebral o de localización desconocida. Si la punta del catéter está rodeada de LCR el riesgo se reduce a 1/5, si toca la pared ventricular por uno de sus lados a 1/3 y será mayor si está rodeada por parénquima o no hay LCR pericatóter¹⁴¹, esto último característico del “síndrome de ventrículo en hendidura”. La tasa de fallo valvular se relaciona con el tamaño ventricular y sería mayor en el “síndrome de sobredrenaje valvular”, al predisponer a la obstrucción del catéter ventricular. Sainte-Rose publica porcentajes de disfunción del 44.3% en pacientes con ventrículos colapsados en imagen, frente al 27.1% en pacientes con ventrículos de tamaño normal y el 36.1% si están dilatados¹²⁸. Si la reducción de tamaño ventricular tiene lugar precozmente (en los primeros meses de vida) la tasa de sobredrenaje sintomático se multiplica, por lo que podría estar indicada una actuación preventiva de ajuste o sustitución valvular⁸². La reducción progresiva del tamaño ventricular alteraría la dinámica de crecimiento craneal, lo tendría un papel importante, habiéndose descrito que la mayoría de los niños tendrían perímetro cefálico por debajo del percentil 25⁴⁷.

Por último es necesario especificar que el sobredrenaje no se produce exclusivamente en derivaciones ventriculares. Se han descrito presentaciones radiológicas y sintomáticas similares en derivaciones de LCR extraventricular, del espacio subaracnoideo o cisternal (derivaciones lumboperitoneales), de quistes aracnoideos^{7,8,35,46,60,83,87,138} o incluso del espacio subdural⁸⁷. Para evitarlo las válvulas de baja presión deberían ser evitadas en estos casos, salvo circunstancias especiales⁴⁶. En cualquiera de los casos, el sobredrenaje supone un problema clínico complejo y su manejo resulta con frecuencia frustrante para el paciente, la familia y el propio médico^{47,122}.

Tipos de sobredrenaje sintomático.

Rekate propone en 2008 por tanto un concepto más amplio de sobre drenajes de modo que el síndrome de ventriculo en hendidura (SVH) estaría incluido en un concepto más amplio de cefalea relacionada con la derivación. La primera definición precisa de sobredrenaje valvular se publica en 1982 bajo el denominación de *“síndrome de ventriculo hendidura”* (*“slit ventricle syndrome”*): cefalea de tipo intermitente (de unos 10 a 90 minutos de duración) con ventrículos pequeños en estudios de imagen y un llenado lento del reservorio de la válvula a la palpación⁶⁶. Ya en 1993 propone una primera clasificación basada en la monitorización de la PIC, aunque se reconoce que puede existir cierto solapamiento¹¹⁸. Más adelante se definen mejor los 5 tipos diferentes de sobredrenaje valvular como *“cefaleas relacionadas con la derivación”* (*“shunt-related headaches”*), de modo que el *“síndrome de ventriculo hendidura”* pasa a ser uno de los tipos^{120,122}. Cada uno tendría un mecanismos fisiopatológicos característico:

- Hipotensión intracraneal o cefalea espinal, con hipotensión intracraneal en el registro de PIC.
- Obstrucción proximal intermitente o *“síndrome de ventriculo hendidura”* propiamente dicho (SVH). Hipertensión intracraneal intermitente.
- Hipertensión intracraneal con válvula funcionante: desproporción céfalo-craneal.
- Fallo valvular sin dilatación ventricular.
- Migraña relacionada con la derivación (*“shunt related migraine”*): cefalea asociada con el hecho de tener una derivación, pero no relacionada con una disfunción de la misma y por tanto no corregible con optimización de su funcionamiento.

La primera medida de tratamiento en cualquier caso sería reducir el drenaje de LCR a través de la válvula aumentndo la presión de apertura de la misma y añadiendo

un dispositivo anti-sobredrenaje o antisifón (DAS). Cuando no se produce mejoría o ésta es insuficiente o transitoria, el siguiente paso sería el de proceder a un intento de retirada valvular o *“protocolo de retirada valvular”* (*“shunt removal protocol”*) basado en la externalización del drenaje y el cierre del mismo bajo control de PIC. Este procedimiento permitiría la identificación de alguno de los tipos de sobredrenaje descritos. En un 25% de los casos este procedimiento no produce ni síntomas ni aumento de presión intracraneal y el sistema valvular puede ser retirado, llegando a un estado de independencia valvular de forma directa; este resultado parece haber sido más común en hidrocefalia posthemorrágica o hidrocefalia tumoral de tratamiento muy precoz. En un 50% de los casos en cambio se produce aumento de PIC con dilatación ventricular : se trataría de hidrocefalias no comunicantes y podrían ser susceptibles de retirada valvular e independencia valvular tras ventriculostomía de tercer ventrículo (con tasas de éxito de hasta el 80%). El 25% restante se comportarían como una hipertensión intracraneal sin dilatación ventricular, es decir, como un verdadero *“pseudotumor cerebri”* de causa valvular con *“pseudotumor hidrocefálico”*, y podrían ser susceptibles de tratamiento con derivaciones de LCR del espacio subaracnoideo o cisternal con válvulas lumboperitoneales o derivaciones de cisterna magna^{120,122}. Los tipos *“hipertensión intracraneal con válvula funcionante”* y *“fallo valvular sin dilatación ventricular”* son difíciles de distinguir en la práctica o directamente se solapan: Rekate describe como factores de riesgo de esta presentación el antecedente de hidrocefalia posthemorrágica del recién nacido, la falsa estenosis de acueducto congénita (hidrocefalia de apariencia triventricular pero comunicante), el Chiari II, la acondroplasia, síndromes craneofaciales y la cardiopatía congénita (aumento de presión en cavidades cardíacas derechas). La base fisiopatológica sería la existencia de una hipertensión venosa significativa^{120,122}.

Khorasani⁷³ propone otra clasificación en 4 tipos basada en la medición de la PIC por punción lumbar:

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

- Sobredrenaje asintomático: válvula funcionante con PIC normal en la punción lumbar.
- Cefalea postural: equivale a la hipotensión intracraneal o cefalea espinal de Rekate: válvula funcionante y PIC menor de lo normal.
- Infradrenaje valvular con aumento de PIC con válvula funcionante. Equivale al tipo hipertensión intracraneal con válvula funcionante de Rekate.
- Infradrenaje valvular con aumento de PIC y válvula no funcionante. Equivale a fallo valvular sin dilatación ventricular de Rekate.

Olson¹⁰⁸ describe 5 patrones clínicos que podemos relacionar con los anteriormente descritos:

- Sobredrenaje verdadero con presión negativa: equivaldría al tipo 1º de Rekate y 2º de Khorasani.
- Complejo de síntomas on-off: similar al síndrome de ventrículo en hendidura o tipo 2º de Rekate, sin traducción en Khorasani.
- Disfunción proximal o de catéter ventricular: que tendría correspondencia con los tipos 3º y 4º de Rekate y Khorasani, con los mismos problemas de definición de la disfunción proximal.
- Colecciones subdurales crónicas por sobredrenaje.
- Cefalea no relacionada con la función valvular, correspondería al tipo 5º de Rekate a pesar de la denominación opuesta, es decir, cefalea que no puede corregir con una optimización de la función valvular.

Una equivalencia posible entre las diferentes propuestas propuestas puede verse en la Tabla 4.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Rekate Pediatric Hydrocephalus 2004 / Childs Nerv Syst 2008		Hipotensión intracraneal (cefalea espinal)	Obstrucción proximal intermitente (SVH)	Hipertensión intracraneal con válvula funcionante: desproporción céfalo-craneal *	Fallo valvular sin dilatación ventricular *		Migraña "relacionada" con la derivación
Khorasani Pediatr Neurosurg 2004	Sobredrenaje asintomático (PIC normal)	Cefalea postural		Infradrenaje con válvula funcionante *	Infradrenaje con válvula no funcionante*		
Olsen Pediatr Neurosurg 2004		Sobredrenaje con presión negativa	Complejo de síntomas on-off	Disfunción proximal (catéter ventricular) *		Colecciones subdurales crónicas por sobredrenaje	Cefalea no relacionada con la derivación

Tabla 4. Correlación de patrones de sobredrenaje valvular en la literatura. *Podría corresponder a los conceptos de "hidrocefalia de volumen normal" de Engel⁴², "disfunción valvular sin dilatación ventricular de McNatt⁹³ y "pseudotumor hidrocefálico" de Rekate¹¹⁸.

Especialmente confuso resulta el concepto de "fallo valvular" de Rekate e "infradrenaje valvular" de Khorasani, y más aún si se añade que el infradrenaje puede aparecer en el contexto de válvula funcionante y no funcionante. Olsen agrupa los tipos más problemáticos bajo el concepto de "disfunción de catéter ventricular", que no aclara si disfunción corresponde a un estado de sobre o infradrenaje. Van Bogaert demostró el funcionamiento valvular en un caso de hipertensión sin dilatación ventricular mediante la instilación de isótopos en LCR y su determinación en el drenaje valvular ("shunt-ograma")¹⁴⁶. Otra forma de determinar si la válvula es funcionante o no es la punción del reservorio valvular con extracción de LCR. La punción no obstante sólo es una medida fiable de permeabilidad del catéter proximal si los ventrículos no están completamente colapsados en torno a la punta del catéter ventricular; en caso de un colapso completo una punción negativa no representa necesariamente una malfunción tipo obstrucción y, en este caso, tampoco el "shunt-ograma" sería fiable⁹³. Eso supone que los tipos 3º y 4º de Rekate, y sus equivalentes en Khorasani y Olsen, son difícilmente diferenciables y corresponden al solapamiento ya descrito inicialmente por Rekate en 1993¹¹⁸. En 1979 Engel propuso el concepto "hidrocefalia de volumen normal" ("Normal Volume Hydrocephalus" – NVH-) para definir los

estados de hipertensión intracraneal con ventrículos no distensibles por gliosis subependimaria⁴². En 2008, McNatt emplea la expresión “malfunción valvular sin dilatación ventricular” (“Without Ventricular Dilatation” – WVD) en la que la ausencia de dilatación ventricular incluye ventrículos pequeños, “normales” (lo más frecuente) o dilatados (no respecto a estudios previos). Ambas definiciones podrían corresponder a los tipos 3º y 4º de Rekate y Khorasani y 3º de Olsen. El diagnóstico diferencial podría hacerse durante la cirugía, comprobando el funcionamiento valvular “in situ”⁹³, aunque parece ya un diagnóstico tardío y obliga al recambio de catéter ventricular en todos los casos, maniobra en ocasiones compleja y de riesgo y que puede ser innecesaria en los casos de válvula funcionante. El manejo de estos estados es en ocasiones una situación de emergencia con riesgo para la vida²⁹.

Teorías fisiopatológicas.

La patogénesis del sobredrenaje valvular es todavía un asunto sometido a debate que no puede ser explicado solamente sobre la base de la evacuación de LCR, entre otros motivos porque generalmente los niveles de PIC son anormalmente elevados³⁷. Para simplificar la exposición, podemos considerar la existencia de varias teorías:

- Teoría de desproporción cráneo-cerebral adquirida (supra y/o infratentorial).

El “*síndrome de ventrículo en hendidura*” sería secundario a una osificación sutural precoz inducida por el drenaje de LCR a través de la válvula³. En pacientes recién nacidos o lactantes la derivación de LCR remodela el cráneo con formación de láminas de hueso en la superficie interna del cráneo, conduciendo a una verdadera desproporción cráneo-cerebral o problema “continente-contenido”^{37,64}. Se trata de una verdadera craneosinostosis secundaria en la que las suturas mostraron focos de cartílago hialino y hueso en el seno de un tejido fibroso dispuesto de forma anómala³. La restricción del crecimiento craneal impide su adaptación al crecimiento cerebral

normal. En el TAC se aprecia erosión de la tabla interna del cráneo (“beaten copper”) con esclerosis de suturas (no visbles en ventanas de hueso, sobre todo a nivel coronal) y en RMN el espacio subaracnoideo de convexidad aparece obliterado³. La mayoría de los pacientes habrían sido derivados durante el primer año de vida y tendrían perímetro cefálico por debajo del percentil 25⁴⁷. La “hipótesis de la desproporción cráneo-cerebral” (mal llamada también céfalo-craneal) o desproporción continente-contenido explicaría la hipertensión intracraneal que se ve frecuentemente en estos pacientes, por la hipótesis de Monro-Kellie. También podría explicar la aparición frecuente de herniación de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno (Chiari tipo I adquirido o secundario) y el desplazamiento craneal el vermis superior ocupando la cisterna de la vena de Galeno en derivaciones de cavidades intracraneales (ventriculares o del espacio subaracnoideo), apoyando el tratamiento mediante técnicas de expansión craneal supratentorial^{3,36,37}. También el drenaje de LCR provocaría la sinostosis precoz en la fosa posterior con hipoplasia de la misma¹¹⁰, lo que favorecería aún más la herniación amigdalar que se ha descrito como complicación en casos de derivación ventricular supratentorial⁷⁹. La herniación amigdalar, además, podría verse facilitada por la aparición de un gradiente de presión cráneo-espinal creado por afectación de la absorción de LCR en granulaciones aracnoideas a nivel craneal con preservación de la absorción espinal, o bien por el drenaje espinal de LCR por punciones lumbares repetidas, drenaje espinal prolongado o derivaciones lumboperitoneales de LCR. Esta “hipotesis del gradiente de presión” propuesta por Payner tiene su prototipo en el Chiari II que acompaña al mielomeningocele (desplazamiento caudal por pérdida antenatal de LCR por el defecto del tubo neural) y explica la alta incidencia de Chiari I adquirido el derivaciones lumboperitoneales (DLP). La herniación amigdalar radiológica sería mucho más frecuente en DLP (hasta el 70 % de los casos) que en DVP²⁶. Payner recoge 23 casos documentados de Chiari I adquirido, 21 tras DLP y 2 tras DVP¹¹⁰. No obstante, menos del 5% de casos de Chiari I adquirido tendría traducción clínica, aunque podría ser potencialmente peligrosa, pudiendo incluso causar muerte súbita por compresión de tronco en el foramen magno, sobre todo en craneosinostosis sindrómicas^{25,26}. En la

serie de Johnston de 70 pacientes tratados con DLP, 11 presentaron Chiari I radiológico y sólo 3 requirieron tratamiento quirúrgico. Rekate no encuentra esta relación entre DLP y Chiari I, pero en su serie todos los pacientes fueron derivados después de que el crecimiento cerebral se completara; prudentemente, sugiere la incorporación al mecanismo valvular de la DLP de un mecanismo de alta resistencia para reducir el gradiente de presión a través del foramen magno¹¹⁹.

Este modelo de “desproporción cráneo-cerebral adquirida” propone como tratamiento la expansión craneal supratentorial manteniendo el drenaje lumbar⁶⁴ o, como alternativa, el cambio de la derivación a ventrículo-peritoneal (DVP) seguido de la descompresión de la fosa posterior^{45,110}. El problema podría ser más grave aún en el caso de derivaciones de LCR en hidrocefalia asociada a craneosinostosis sindrómica (Crouzon, Pfeifer) o anomalías de hueso craneal (osteopetrosis, acondroplasia, hipoplasia congénita de la fosa posterior)³⁵. La descompresión de fosa posterior podría resultar en mayor descenso amigdalor sobre todo si se mantiene la DLP. El cambio de DLP a DVP sería favorable al eliminar el gradiente de presión a través del foramen magno. No obstante, la combinación del cambio valvular con la descompresión de fosa posterior daría lugar a un mejor y más prolongado resultado^{110,111}. La expansión craneal supratentorial tiene la ventaja de que puede ser utilizada independientemente de si el paciente es portador de DLP o DVP, no requiriendo la manipulación de la válvula, y tiene menos complicaciones que la descompresión de fosa posterior³⁵. El cambio de DLP a DVP además puede ser extremadamente difícil en estos pacientes que tienen ventrículos de pequeño tamaño, por lo que se puede necesitar colocación estereotáxica del catéter ventricular (o neuronavegación hoy en día) y la tasa de fallo valvular será mayor¹¹¹.

- Teoría de la gliosis periventricular o del “ventrículo rígido”.

Se ha sugerido que un tejido cicatricial gliótico aparecería a nivel periventricular como consecuencia del drenaje crónico de LCR, contribuyendo en la fisiopatología del SVH y SSV. Resultaría en un aumento de la resistencia a la canulación ventricular

durante la implantación de un nuevo catéter ventricular (pared ventricular rígida o “dura”) y dificultaría la dilatación ventricular en los casos de fallo valvular (en los denominados estados de hipertensión con infradrenaje o válvula no funcionante). La gliosis periventricular sería el correlato anatómico de un sistema de elevada elastancia, la denominada “hidrocefalia de volumen normal” de Engel⁴². Sin embargo, los trabajos de Del Bigio mostraron en sobredrenaje valvular una astrogliosis reactiva en sustancia blanca periventricular no diferente de la encontrada en niños que habían fallecido con fallo valvular y dilatación ventricular, aunque sí más marcada que en necropsias de pacientes sin hidrocefalia^{31,32}. La gliosis periventricular sería un marcador de hidrocefalia, pero no necesariamente un factor determinante en la patogenia del sobredrenaje valvular. Otros hallazgos anatomopatológicos en el sobredrenaje fueron el aplanamiento de los giros cerebrales, los ventrículos pequeños con áreas de epéndimo ausente o desorganizado y la presencia de bandas de tejido glial a modo de adherencias en la pared ventricular que podrían retrasar, pero no impedir, la dilatación ventricular³². Además, hay otros datos que contradicen esta hipótesis. Si la gliosis periventricular fuera la causa de la incapacidad del ventrículo para dilatar, esta barrera (“non-compliant – stiff - barrier”) no permitiría la transmisión de presión y existiría un gradiente de presión a su través. No obstante estudios comparativos de presión intraventricular (PIV) frente a presión intraparenquimatosa (PIP) mediante infusión de bolus no encontraron diferencias entre ambos parámetros¹³⁵. Entonces, ¿por qué no dilatan los ventrículos en una situación de malfunción valvular aguda? Hay que buscar la explicación en otras hipótesis.

- Teoría de congestión venosa y elastancia cerebral aumentada.

Los estados de hipo-hipertensión intermitentes del sobredrenaje valvular pueden reducir de forma secundaria la complianza cerebral, o lo que es lo mismo, aumentar su elastancia o rigidez, lo que hace a los pacientes altamente susceptibles incluso a pequeños cambios de la PIC²³. La elastancia se ha definido también como “turgot” (o turgencia) cerebral, como una propiedad intrínseca del cerebro que marca

su resistencia a la distorsión (propiedades viscoelásticas), y que depende estrechamente del volumen venoso y del funcionamiento de los mecanismos de drenaje venoso cerebral^{117,122}. El aumento de la presión venosa transmural es evidente a largo plazo en pacientes derivados: la PIC negativa inducida por el sobredrenaje de LCR provocaría una congestión venosa (hipótesis de Monro-Kellie) con aumento de la distensibilidad venosa, seguida del aumento de la elastancia cerebral¹⁵. En el momento del fallo valvular, el aumento de la presión transmural en sentido inverso por aumento de la PIC podría provocar un rápido colapso de venas de drenaje de grueso calibre (venas puente hacia senos venosos mayores) con aumento de la congestión venosa¹³⁵. En modelos animales de hidrocefalia se ha descrito el desarrollo de colaterales y vías de drenaje venoso atípicas⁹¹ e incluso cambios en la morfología del seno sagital que pasaría de triángulo equilátero a isósceles (descrito en un modelo canino): el aumento de resistencia al flujo de sangre venosa establecería un auténtico “feeb-back” positivo entre hipertensión venosa e hipertensión intracraneal¹²¹. Esto explicaría por qué el sobredrenaje es más precoz y grave en hidrocefalias con causa venosa (como las asociadas a craneosinostosis sindrómicas o anomalías óseas de la base craneal como la acondroplasia) y las similitudes encontradas entre ciertas formas de sobredrenaje valvular (las formas de hipertensión intracraneal sin dilatación ventricular con válvula funcionante, por ejemplo) y la hipertensión intracraneal idiopática o “pseudotumor cerebri”¹²¹, con hemodinámica y hallazgos en venografía idénticos¹³. Un paciente desarrolla SVH varios años después de la derivación de LCR, mientras que éste aparece sólo meses después de derivar un paciente con “pseudotumor” mediante DVP¹⁰⁹. Esta hipótesis justificaría el tratamiento de algunas formas de sobredrenaje valvular mediante derivaciones lumboperitoneales DLP, el mismo tratamiento aceptado en el “pseudotumor cerebri”⁹⁹.

- Teoría de aislamiento ventricular.

Esta hipótesis se basa en los cambios morfológicos apreciados a nivel ventricular tras la derivación crónica de LCR. Se ha descrito como consecuencia del

sobredrenaje el desarrollo de la denominada “asimetría ventricular post-derivación” (“post-shunt ventricular asymmetry”) con colapso unilateral (un solo ventrículo lateral) sobre el catéter ventricular con oclusión (cierre funcional) del mismo y dilatación del ventrículo contralateral (ventrículo o LCR aislado). Podría producirse por un cierre del foramen de Monro por el septum pellucidum desplazado hacia el ventrículo colapsado^{10,97,103,135}. En catéteres de entrada occipital y localización atrial, el cierre del ventrículo puede producirse por desplazamiento medial del tálamo¹³⁵. Esta oclusión y aislamiento podría ser transitoria y por lo tanto con clínica intermitente²³ explicando la presentación del SVH: durante el periodo de oclusión del catéter por colapso ventricular o de parénquima en torno a su punta el LCR de una parte del sistema ventricular queda “aislada” (no drena a través de la válvula), lo que explicaría la dilatación de la misma (de mayor o menor entidad) y la clínica de hipertensión intracraneal. En ausencia de dilatación ventricular podría hablarse del aislamiento del espacio subaracnoideo: el LCR extra-ventricular no drenaría a través de la válvula por un bloqueo de la circulación retrógrada del mismo a nivel del acueducto de Silvio^{47,120}. También el sobredrenaje podría explicar el IV ventrículo aislado³⁷. Sood ha propuesto abandonar el concepto, para él confuso, de SVH, en favor de una descripción más fisiopatológica: el SVH sería una manifestación de un aislamiento ventricular no reconocido¹³⁵. Oi propone una clasificación de tipos de aislamiento que pueden ser causados por sobredrenaje valvular crónico. Cuando el aislamiento es prolongado puede convertirse en anatómico o estructural. Esta teoría da soporte al tratamiento de ciertas formas de sobredrenaje valvular mediante la comunicación de cavidades aisladas con el resto del sistema ventricular con técnicas de neuroendoscopia^{59,104} o fenestración microquirúrgica (por ejemplo aislamientos de IV ventrículo)¹⁴⁴.

- Teoría de la absorción capilar débil.

Para explicar el SVH algunos autores han propuesto una hipótesis de “absorción capilar débil” (“capillary absorption laziness”). En situación de sobredrenaje crónico la presión intraventricular y la del fluido del parénquima extracelular serían bajas o

incluso negativas; este fluido extracelular no se absorbería a través del “sistema capilar-venoso” como ocurriría en condiciones normales, sino que existe un “by-pass” directo hacia el sistema valvular. En situación de disfunción valvular agudo el aumento de la presión intraventricular y del fluido extracelular no puede ser compensada rápidamente por un sistema capilar “debil” o atrofiado, lo que conduce al edema cerebral por acumulación de líquido extracelular⁶⁹.

- Teoría del vector pulsátil para sobredrenaje valvular.

Recientemente se ha propuesto una teoría fisiopatológica de la hidrocefalia que trata de explicar la misma en función de una alteración en la transmisión de la pulsatilidad arterio-cerebral al LCR. En el caso de pacientes portadores de sistemas de derivación extratecales de LCR se produciría una extinción completa del vector de pulso u onda de reflexión intraventricular por la transmisión de la pulsatilidad a través de la derivación (transducción de la onda de pulso del fluido intersticial al LCR y a través de la válvula hacia fuera de la cavidad craneal) con la pérdida consiguiente de la onda recurrente diastólica del espacio subaracnoideo y su efecto a nivel cortical. La pérdida de la onda recurrente altera el drenaje venoso a nivel capilar cortical, provocando aumento del volumen venoso o congestión venosa. Cuando la PIC basal supera la presión venosa a nivel de las venas puente se produce el colapso venoso con aumento de la resistencia al flujo de salida de sangre venosa causando congestión venosa y edema cerebral con lo que el parénquima pierde la capacidad de “filtro de muesca” (“notch filter”) que ejerce habitualmente y que amortigua la transmisión de presión arterio-cerebral: se produce por tanto un aumento de la PIC basal y de la amplitud de la onda de PIC que a su vez de nuevo acentúa el colapso venoso, entrando en un círculo vicioso del colapso ventricular. Este fenómeno podría autolimitarse inicialmente si el aumento de volumen capilar-venoso es capaz de revertir el colapso de venas puente, pero sería irreversible a partir de cierto punto. Esta teoría basaría el tratamiento del sobredrenaje valvular en reducción de la transmisión de la onda pulsátil hacia fuera de la cavidad extracraneal, de modo que la

válvula asegure un mínimo de transmisión de la onda ventricular al espacio subaracnoideo, es decir un mínimo de onda recurrente, mediante dispositivos de regulación de drenaje anti-gravitacionales que impiden el drenaje incontrolado de LCR durante las actividades diurnas¹¹⁴.

- Teoría del efecto sifón.

Todas las válvulas de derivación de LCR presentan un efecto sifón cuando el paciente se encuentra en posición ortostática, ya que existe una diferencia de presión entre los dos extremos del sistema que puede superar la presión de apertura de la válvula, sobre todo más marcada en derivaciones ventrículo-peritoneales. Desde el punto de vista de la física este fenómeno se explica por la Ley de Stevin ($p_f = p_0 + d \times g \times h$, donde p_f es la presión distal o intra-abdominal, p_0 la presión proximal o ventricular, d la densidad, g la gravedad y h la altura entre los extremos). En un sistema que produce líquido de forma continua a nivel ventricular y lo absorbe a nivel peritoneal la fórmula adquiere la presentación $PP = (PIC-PIA) + PH$. En un adulto, cuando permanece en decúbito la presión del compartimento intracraneal es igual al del compartimento de LCR del espacio subaracnoideo espinal (unos 150 mmH₂O, entre 100 y 200) pero cuando se pone de pie la presión intracraneal cae a 0 mmH₂O o incluso a presiones negativas y aumenta hasta 500 +/- 50 mm H₂O a nivel lumbar (eje craneo-espinal). Si la distancia craneal-abdominal es de unos 50 cm, cuando el paciente pasa del decúbito (por ejemplo el nocturno, casi un tercio del día) a la bipedestación (diurna, dos tercios del día) aparece un gradiente por gravedad entre los ventrículos y la cavidad peritoneal que equivale al peso de la columna de LCR en el interior del sistema (presión hidrostática) y que depende de la altura o distancia entre ambas cavidades. Se trata de una verdadera “fuerza de succión hidrostática negativa” (de hasta -500 mmH₂O siguiendo el ejemplo) por efecto sifón que puede superar ampliamente la presión de apertura (incluso siendo la presión ventricular cero o negativa) de la válvula provocando un sobredrenaje valvular y a la postre un vaciamiento o “colapso” ventricular responsable de los síntomas, desencadenando

además otros mecanismos fisiopatológicos como los anteriormente detallados. Esta teoría justifica el tratamiento del sobredrenaje mediante sistemas de corrección del efecto sifón, los llamados mecanismos anti-sifón, u otros sistemas que aumentan la resistencia al drenaje a través de la válvula^{70,113,136}. Estos sistemas antisifón se podrían emplear de forma preventiva en la primera implantación valvular o en el momento de la revisión por disfunción, disminuyendo la tasa de obstrucción de catéter ventricular y la probabilidad de desarrollo de un sobredrenaje valvular sintomático⁵⁵.

Para finalizar diremos que parece claro que para el sobredrenaje valvular debe proponerse una etiopatogenia multifactorial^{73,108}.

2.2. La radiología del sobredrenaje valvular.

Ya hemos visto como el sobredrenaje valvular, en sus acepciones más aceptadas, se define por aspectos clínicos y radiológicos. El dato radiológico recurrente es la existencia de ventrículos de pequeño tamaño en los estudios de TAC o RMN⁶⁶ a veces matizado como “tamaño ventricular normal o inferior a la normalidad”¹²². El dato parece, no obstante, ambiguo o no determinante. También hemos visto la diferencia entre “sobredrenaje radiológico”, cuya frecuencia podría incluso superar el 50% de pacientes derivados, y “sobredrenaje sintomático”, mucho menos frecuente en las series, de modo que sólo una fracción de pacientes con sobredrenaje en imagen presentarían síntomas^{3,23}. No obstante, se han descrito más signos radiológicos indicativos de sobredrenaje vascular, que podrían ayudar a identificar una población de riesgo. Podemos agruparlos para su descripción:

- Colecciones extra-axiales de líquido o hemáticas: higromas o hematomas subdurales, por pérdida de volumen ventricular. Se trata de colecciones hipo-iso o hiperdensas en TAC, según el contenido hemático agudo, subagudo o crónico⁸⁶. El sangrado se puede producir por tensión y rotura de venas puente.

- Cambios óseos: desproporción cráneo-cerebral con microcefalia, disminución de volumen de la fosa posterior, engrosamiento y laminación de la bóveda craneal, esclerosis de suturas, estrechamiento de forámenes (base craneal), hiperpneumatización de senos^{64,85}.
- Cambios de cerebro y meninges: invaginación de la corteza, surcos ensanchados, dilatación de zonas porencefálicas, calcificaciones en parénquima cerebral, distorsión del tronco basilar o nervios craneales, desplazamiento caudal del diencéfalo y amígdalas cerebelosas (“brain sagging”)⁸⁹, engrosamiento meníngeo y aracnoideo difuso (a veces con calcificaciones) con hipercaptación de contraste (gadolinio en RMN)⁸⁶. La biopsia meníngea mostró una capa subdural de fibroblastos y pequeños vasos sanguíneos dilatados como la base anatómica del engrosamiento paquimeníngeo hipercaptante⁹⁶.
- Tabicación o aislamiento ventricular¹⁰³.
- Cambios a nivel espinal: ingurgitación de plexos venosos epidurales, engrosamiento focal meníngeo (con compresión medular)⁸⁹, hipercaptación dural espinal⁹⁸, estenosis de canal lumbar^{74,86,101}.
- Pneumoencéfalo: descrito por ejemplo tras punción lumbar o cirugía espinal con pérdida de LCR¹⁵⁴.

2.3. Niveles de tratamiento. El tratamiento escalonado.

Para el tratamiento de los síntomas causados por el sobredrenaje valvular se han propuesto diferentes estrategias de tratamiento basadas en las distintas teorías fisiopatológicas que hemos mencionado anteriormente. Muchos autores han propuesto la aplicación de esquemas de tratamiento escalonados, que aplican progresivamente medidas desde las más básicas o fáciles de aplicar (con menos tasa de complicaciones) hasta medidas quirúrgicas complejas de mayor riesgo^{23,86}. La medida inicial o más básica del tratamiento del sobredrenaje sintomático es la observación, acompañada de medidas posturales como el decúbito, que mejora casos

de sobredrenaje en sus primeros episodios de presentación²³ o las formas transtorias (postoperatorio inmediato de derivación de LCR, drenaje ventricular o punción o drenaje lumbar). Se puede asociar un tratamiento médico farmacológico, habiéndose empleado antimigrañosos (ciproheptadina, propanolol), analgésicos no narcóticos, diuréticos y esteroides^{23,47,108}. Los antimigrañosos podrían reducir la congestión venosa¹⁰². Una pauta corta de esteroides ayuda en el control de síntomas en episodios agudos mientras se planifica un tratamiento definitivo⁴⁷. Si fracasan estas medidas iniciales es necesario plantear un tratamiento quirúrgico, sobre todo cuando la cefalea interfiere con las actividades de la vida diaria¹¹⁸. Se pueden describir, de acuerdo a lo publicado en la literatura, diferentes niveles de tratamiento de complejidad creciente:

- Reposicionamiento de catéteres o del sistema de derivación.

El reposicionamiento de catéteres o del sistema de derivación (“shunt transferring”)²³ supone el cambio del catéter “bloqueado” desde el ventrículo colapsado a otra región del sistema ventricular, pudiendo tratarse de una dilatación porencefálica, una zona dilatada por aislamiento ventricular o el ventrículo contralateral dilatado. Puede ser una maniobra difícil técnicamente y peligrosa por la alta tasa de sangrado⁴⁷, por lo que en la maniobra de reposicionamiento a veces se deja el catéter “abandonado” y se coloca un nuevo catéter en otra localización. A veces implica la colocación de un segundo sistema valvular (si no se retira el primero) completo o la colocación de conectores en “Y” entre dos catéteres ventriculares, o la colocación de un solo catéter multiperforado en ambos ventrículos laterales (catéter trans-septal). Estas maniobras se pueden facilitar mediante neuronavegación o neuroendoscopia^{10,48,137}.

- Reducción del flujo de LCR a través del sistema valvular.

El tratamiento estandar del sobredrenaje valvular es la colocación de dispositivos que contrarresten el efecto sifón con o sin el aumento de la presión de

apertura de la válvula^{23,66}, pero la tasa de recurrencia es alta²³. La reprogramación valvular ascendente puede no ser segura para algunos autores, sobre todo en los casos de sobredrenaje tras el tratamiento de pseudotumor cerebri con DVP¹⁰⁹. Respecto al coste de sistemas programables o DAS se ha señalado que la prevalencia del sobredrenaje sintomático justificaría el uso rutinario de DAS^{120,122}, de modo que evitar sólo una revisión valvular justificaría implantar un dispositivo que costara 50.000 dólares¹⁰⁷. Con más detalle podemos enumerar distintas posibilidades:

a) Aumento de la presión de apertura de la válvula (para válvulas diferenciales de presión). Supone en cambio de válvulas por otras de mayor presión de apertura o la programación ascendente en válvulas ajustables¹²⁶. Entre las válvulas ajustables podemos mencionar las primeras de tipo pistón (Kuffer y Strub 1969) hasta las ajustables de Hakim de 18 posiciones entre 30 y 200 mmH₂O de presión de apertura (1984). Hay sistemas fijos o ajustables diferenciales de presión que disponen también de dispositivos anti-efecto sifón. El aumento de la presión de apertura más la colocación de un DAS podría ser la primera medida de tratamiento quirúrgico de un sobredrenaje sintomático¹⁰⁸.

b) Colocación de dispositivos anti-sobredrenaje (DAS). Pueden implantarse de forma en línea o tandem a continuación de sistemas valvulares ya implantados, pero también pueden estar incluidos en el "hardware" de un sistema valvular diferencial de presión fijo o ajustable. Se han descrito varios mecanismos^{9,55}.

- Dispositivos antisifón de membrana: cuando la presión distal al mecanismo se hace negativa (con la incorporación), la "succión" del peso de columna de líquido desplaza una membrana ocluyendo el sistema derivativo. Dependen por tanto de la postura y su colocación debe ser precisa. Ej: sistema ASD© (Heyer-Schulte 1973, Integra Neurosciences Ltd), Radionics Flow Limiting Device©, PS-Medical Siphon Control Device©, sistemas de cámara Delta© (antisifón de membrana) fijos o ajustables de Medtronic, sistema SPHERA© HPBIO.
- Dispositivos antigrauatorios: esferas que se mueven por gravedad con la incorporación. Pueden colocarse en línea o formar parte de válvulas

gravitacionales. Ej: desde el diseño de Hakim de 1975, los sistemas Cordis-Hakim Lumbar H/V© para lumboperitoneal, el sistema Gravity Compensating Device (NMT Corp© hasta los sistemas tipo Miettke© (Aesculap) tipo “Shunt-Assitant” o válvulas GAV, proGAV (con presión de apertura programable) y proSA (antigravitarorio programable). También dependen de la postura deben colocarse de modo que el dispositivo quede vertical con el paciente en máxima incorporación (90º).

- Válvulas autoregulables o sistemas de control de flujo: cambian su resistencia en respuesta a los aumentos de presión, reduciendo el flujo, por lo que también se pueden considerar diferenciales de presión. Desde el diseño de Hakim de 1973, el sistema Phoenix Diamond© a los actuales sistemas Orbis Sigma II© (1996) o Codman Siphon-Guard©. Su funcionamiento no depende de la postura y por lo tanto del punto de implantación.
- Se ha propuesto el efecto anti-sifón de sistemas de derivación con catéteres distales de menor diámetro interno (0.51 mm). El aumento de resistencia (ley de Poiseuille) permitiría mantener un flujo aproximado a la producción de LCR de 0.35 ml/min. No sería útil en recién nacidos (probablemente hasta los 3 años) en los que la postura de decúbito es la predominante¹³⁶.
- Sistemas en “tandem” o en línea: cualesquiera de los mecanismos mencionados pueden asociarse “en línea” mediante conexiones.
- Recientemente se han ideado otros dispositivos para control del efecto sifón. Mattei, por ejemplo, ha propuesto el desacoplamiento de la activación de la presión de apertura valvular del gradiente a través de la válvula mediante un mecanismo de llave de tres pasos⁹⁰. El mismo autor ha desarrollado el concepto innovador de drenaje controlado e intermitente (no continuo) de LCR mediante una válvula bi-corporal con un componente implantable y un segundo componente externo que actuaría de control, de modo que el drenaje tendría lugar cuando el sistema es alimentado por el componente externo⁹⁰.

c) Externalización del sistema de derivación de LCR. Permite reducir el flujo a través de la válvula al reducir o eliminar el efecto de sifonaje mediante la subida del

extremo distal de la derivación. Es una medida habitual en situación de urgencia y permite el diagnóstico diferencial entre los tipos de sobre e infredrenaje sin dilatación ventricular: si hay permeabilidad del sistema (ausencia de obstrucción) podrá comprobarse la salida de LCR a bolsa de drenaje pasados unos minutos. También es la medida inicial en protocolos de retirada valvular.

- Protocolos de retirada valvular (PRV).

Se basan en el principio de la búsqueda de la independencia valvular como medio para evitar los síntomas asociados al funcionamiento del sistema derivativo. Se lleva a cabo la externalización del sistema y el ascenso gradual del mismo con control de presión intracraneal, en un proceso de “HTIC controlada”¹⁹. En ciertos casos (25% según algunos autores) se seguirá de dilatación ventricular tolerada clínicamente y sin aumento de la PIC, por lo que se sistema valvular podrá ser retirado. Se alcanza así un estado de independencia valvular o hidrocefalia “detenida”, más frecuente en hidrocefalia tumoral (tras resección del tumor) o por hemorragia subaracnoidea o intraventricular^{120,122}. En los casos de dilatación ventricular sintomática o con aumento de PIC (50%) podrá plantearse la realización de una ventriculostomía neuroendoscópica de tercer ventrículo o ventriculostomía premamilar (VPM)¹¹. La dilatación ventricular indicaría obstrucción (no comunicación) al paso de LCR entre el 3º ventrículo y el espacio subaracnoideo^{120,122}. La tasa de éxito de ventriculostomía en estos casos podría ser baja¹¹, aunque otros trabajos recogen buenos resultados²³ con hasta un 80% de éxito en casos seleccionados de pacientes adultos derivados en la infancia no muy precozmente por hidrocefalias tumorales o hemorrágicas. Tras la VPM el drenaje ventricular externo se mantendría cerrado inicialmente, con apertura puntual en caso de síntomas de HTIC o cifras de PIC mantenidas por encima de 20 mmHg; de esta forma el proceso es más gradual y mejor tolerado, permitiendo la retirada del drenaje externo en pocos días¹⁹. Algunos autores recomiendan dejar un dispositivo de acceso ventricular (reservorio de Ommaya) tras la VPM para facilitar estudios posteriores de PIC o ventriculografía si la clínica reaparece^{120,122} o para tener

un acceso rápido para evacuación de LCR en una hipotética situación de emergencia²³. En ocasiones es técnicamente posible realizar la VPM en un único procedimiento con ventrículos pequeños sin un protocolo de retirada valvular como el descrito: se puede al forzar la expansión ventricular intraoperatoriamente mediante la infusión de suero Ringer para posteriormente proceder a la VPM. Sin embargo, en la mayoría de los casos, la dilatación ventricular puede no conseguirse de esa manera o resultar insuficiente, por lo que la colocación de un sistema valvular a alta presión permitirá una dilatación ventricular lentamente progresiva para proceder a la VPM en un segundo tiempo (protocolo en “dos etapas”)²³. Hay, no obstante, que señalar que la VPM no es en estos pacientes un procedimiento “poco invasivo”, habiéndose descrito complicaciones importantes neurológicas y psiquiátricas al tratar de forzar el procedimiento en pacientes con ventrículos en hendidura¹⁴. Cuando la anatomía no favorece el procedimiento endoscópico, por ejemplo en mielomeningocele, se ha descrito la ventriculostomía microquirúrgica anterior por apertura de la lámina terminalis¹⁴⁷. Otros autores consideran que los pacientes con mielomeningocele deberían quedar excluidos en estos PRV por el componente no obstructivo que define este tipo de hidrocefalia^{120,122}.

- Derivaciones del espacio subaracnoideo o cisternal.

También se ha desarrollado en relación con los PRV. Tras la externalización del sistema derivativo y su cierre, aproximadamente un 25% de los pacientes presentarán un aumento de PIC sin dilatación ventricular (esto indicaría “comunicación” entre el ventrículo y el espacio subaracnoideo, con transmisión de presión retrógrada¹²²). El comportamiento sería parecido al de un “pseudotumor cerebri” (pseudotumor valvular o hidrocefálico, “hidrocefalia de volumen normal” de Engel y entidades similares) por hipertensión en el espacio subaracnoideo, justificando el uso de derivaciones de LCR lumboperitoneales (DLP) o de derivaciones de cisterna magna. El drenaje el espacio subaracnoideo permitiría cierta dilatación ventricular al crear un gradiente de presión favorable a través del manto cortical⁷³. Las DLP podrían beneficiarse de la colocación

de sistemas gravitacionales tipo horizontal-vertical¹⁵⁰ o válvulas de alta resistencia para reducir el gradiente de presión a través del foramen magno como medio de prevenir las cefaleas por hipotensión de LCR y el Chiari adquirido^{99,119,153}; al estar el catéter situado en un reservorio de LCR, no existe la posibilidad del colapso sobre el mismo⁹⁹. Rekate también recomienda en estos casos de DLP colocar un dispositivo de acceso ventricular para estudios posteriores de PIC o inyección de contraste en recidivas, de modo que se pueda comprobar la difusión del contraste al espacio subaracnoideo: si existe tal difusión (se descarta obstrucción) y la DLP es funcionante, la cefalea se catalogaría como no relacionada con la PIC, pasando a depender de tratamiento médico; si se detecta obstrucción se precisaría de una doble derivación DVP y DLP¹²² de modo que la DVP drenaría LCR ventricular y la DLP el del espacio subaracnoideo⁸⁰. Estas situaciones serían más frecuentes en hidrocefalia posthemorrágica del prematuro, falsas estenosis de acueducto congénitas (falsa hidrocefalia triventricular, en la que la estenosis de acueducto es secundaria a la hidrocefalia y no su causa), cuadros con estenosis de forámenes yugulares (Chiari II, acondroplasia, síndromes craneofaciales) e hidrocefalias asociadas a cardiopatía congénita¹²², todas ellas entidades con importante participación de hipertensión venosa. Por ese motivo la VPM no estaría indicada en estos casos, además de ser técnicamente muy difícil sin dilatación ventricular¹²². Hay que señalar, no obstante, que las DLP presentan una alta tasa de complicaciones²⁵. Las derivaciones de cisterna magna estarían indicadas en casos no candidatos a DLP (espacio subaracnoideo espinal no disponible) como en espina bífida (mielomeningocele) o aquellos con compromiso de foramen magno o estenosis de canal espinal (de nuevo mielomeningocele con Chiari II, malformaciones de Chiari I primarias o adquiridas, síndromes craneofaciales con desproporción cráneo-cerebral y acondroplasia).

- Expansión craneal.

La técnica más básica y antigua empleada en craneosinostosis secundaria a derivación de LCR fue la suturectomía⁵. Más adelante se llevan a cabo procedimientos

de “descompresión subtemporal” de 4 x 6 cm a veces con apertura dural^{65,149} y, por lo tanto, con riesgo de fístula de LCR. Aunque estudios posteriores no han demostrado una menor tasa de revisión valvular²⁰, estas técnicas siguen empleándose aún^{4,108}. Sin embargo, están siendo sustituidas por otras de expansión de la bóveda craneal^{43,44}, de mayor indicación en pacientes derivados precozmente con craneosinostosis inducida y microcefalia, en formas de sobredrenaje valvular sin dilatación ventricular¹⁰⁸ así como en craneosinostosis sindrómicas. Cabe mencionar los procedimientos de avance frontal^{28,34}, las expansiones parietales y posteriores^{39,53,87} y la descompresión craneal interna^{40,58}. También se han llevado a cabo procedimientos de expansión craneal supratentorial y/o de descompresión de fosa posterior en algunos casos seleccionados de Chiari adquirido³⁵. En general todas estas técnicas no se consideran de primera elección y suelen reservarse para casos refractarios a las medidas de control del drenaje de LCR a través del mecanismo valvular.

2.4. Necesidad de un nuevo concepto de sobredrenaje valvular.

En la Introducción hemos tratado de demostrar que los problemas derivados del sobredrenaje han existido desde el mismo momento en que comienza a tratarse la hidrocefalia, incluso antes de que se llegara al concepto que actualmente tenemos de la misma. También que la historia del tratamiento de la hidrocefalia es la de la lucha contra el sobredrenaje y que el desarrollo tecnológico en el diseño de los sistemas valvulares es, en gran medida, el intento de encontrar medidas de drenaje controlado de LCR fuera del eje cráneo-espinal. Hay multitud de publicaciones en la literatura científica relativas a este tema y, a pesar del gran esfuerzo en la investigación y en el tratamiento de esta entidad llevado a cabo por gran número de neurocirujanos los últimos 60 años, siguen existiendo importantes problemas en cuanto a la definición de la entidad, su clasificación y las teorías fisiopatológicas que sustentan diferentes estrategias de tratamiento.

En cuanto a la definición, los conceptos de *“cefaleas relacionadas con la derivación”* (*“shunt-related headaches”*)¹²² y *“síndrome de ventrículo hendidura”* (*“slit ventricle syndrome”*)⁶⁶ son los más aceptados. Sin embargo, estos conceptos tienen significados diferentes según el autor, de manera que la literatura sobre este aspecto llega a ser confusa^{4,135}. Otros autores consideran ya inicialmente esta visión como demasiado simplista⁹². Cefalea, ventrículos de pequeño tamaño y relleno valvular lento conforman la tríada diagnóstica característica. Sin embargo, hemos visto que existen formas de presentación diferentes (aunque puedan considerarse atípicas), como cuadros de ataxia, crisis epilépticas⁸⁶, signos o síntomas de afectación de tronco⁴⁷, mielo-radiculopatía, herniación amigdalár^{3,35,37,110}, el *“síndrome del colgajo hundido”* (*“sinking skin/bone flap”*), somnolencia paroxística, trastornos endocrinológicos³⁴ y también formas de presentación silentes en apariencia pero con hipertensión intracraneal y edema de papila^{72,100}. Respecto al tamaño ventricular, algunos autores opinan que un ventrículo en hendidura propiamente dicho en estudios de imagen no sería suficiente para establecer un diagnóstico y que los síntomas que se atribuyen a éste pueden aparecer en pacientes con ventrículos normales o grandes⁶⁹. De la misma forma, un relleno valvular lento no significa necesariamente una malfunción valvular ni un sobredrenaje⁶⁹. Piatt estudió este aspecto y sus resultados muestran que, para pacientes con diagnóstico definitivo de funcionamiento valvular o malfunción, el VPP es del 21% y el VPN del 78% respectivamente, es decir, que hasta el 22% de pacientes con obstrucción valvular tenían un test de bombeo valvular normal¹¹².

Si la definición de sobredrenaje (y por lo tanto los criterios diagnósticos) es confusa, no lo son menos las clasificaciones propuestas. Parece evidente que existen diferentes formas de presentación o tipos del sobredrenaje valvular. Ya hemos visto, sin embargo, que las clasificaciones más elaboradas de Rekate, Khorasani y Olson sólo coinciden en algunos de los tipos, y además usan diferente terminología (Tabla 3). Particularmente confuso resulta el diagnóstico diferencial entre los tipos de sobredrenaje sin dilatación ventricular con válvula funcionante y con fallo valvular, sobre todo si tenemos en cuenta que la teoría del *“ventrículo rígido”* por gliosis periventricular está poco documentada. Olson prefiere agrupar estas formas como el

tipo “disfunción proximal o de catéter ventricular”¹⁰⁸ y todas estas situaciones parecen corresponder a los conceptos de “hidrocefalia de volumen normal” de Engel⁴², “disfunción valvular sin dilatación ventricular” de McNatt⁹³ y “pseudotumor hidrocefálico o valvular” de ReKate¹¹⁸. Se trata de formas de presentación graves, en las que se requiere un diagnóstico rápido y preciso, ya que las estrategias de tratamiento son diametralmente opuestas. El tipo “cefalea o migraña no relacionada con la derivación” parece un cajón de sastre, y podrían clasificarse así cuadros en los que el neurocirujano no haya acertado con el diagnóstico o con la modalidad de tratamiento que un paciente en concreto necesita.

En cuanto a la fisiopatología del sobredrenaje, ha sido considerada como una de esas cosas que deberíamos saber en el tema de la hidrocefalia, pero que no conocemos¹⁶. Falta una teoría que integre los distintos modelos propuestos, ya que parece evidente que en un caso concreto debe existir más de un mecanismo fisiopatológico, quizá con uno predominante que debería dirigir la estrategia de tratamiento principal. Y respecto al tratamiento, el resultado final es con frecuencia frustrante para el paciente, la familia y el propio médico^{47,122}. Por ejemplo, los dispositivos anti-sobredrenaje (DAS), que consituyen la medida más elemental de tratamiento, son todavía rudimentarios¹⁵². A pesar del progreso en la tecnología valvular, el sobredrenaje de LCR continúa siendo una de las complicaciones más frecuentes en hidrocefalia derivada¹⁴⁰.

Todos estos datos que hemos mencionado convierten el tema del sobredrenaje valvular en un problema no resuelto. Creemos que es necesario un mejor conocimiento o definición del síndrome (conjunto de síntomas y signos posibles, no excluyentes en cuanto al diagnóstico) y sus diferentes patrones de presentación (clínicos y su correlato radiológico) de modo que sea posible su identificación (diagnóstico) y tratamiento (porqué no prevención) precoces. Para ello, desde nuestro punto de vista, en un primer momento habría que establecer criterios de diagnóstico “a posteriori”, es decir, definir el “*Síndrome de Sobredrenaje Valvular*” (SSV) como el cuadro clínico que mejora con la reducción del drenaje a través de la válvula. En segundo lugar deberíamos ser capaces de evaluar “de forma estandarizada” (con

herramientas comunes) los resultados de las distintas estrategias de tratamiento empleadas en la actualidad, el nivel de complejidad alcanzado así como la situación de los pacientes tras el tratamiento respecto al control de los síntomas, así como la influencia en estos parámetros de determinadas variables que podrían considerarse como factores de riesgo. Ello permitiría la realización de auditorías de resultados intra-centro, como medida de mejora de la práctica clínica, tanto para analizar los protocolos en un momento dado, como para evaluar resultados en cambios de protocolo de manejo a lo largo de los años. Permitiría además la comparación inter-centros de diferentes estrategias de tratamiento para grupos de pacientes similares. Todo ello redundaría en la mejora de la práctica clínica y de la atención que prestamos a nuestros pacientes⁹⁴.

3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO.

3.1. Hipótesis.

Los conceptos actuales de sobredrenaje valvular son confusos y restrictivos en cuanto al diagnóstico. Es posible desarrollar un concepto preciso de sobredrenaje valvular que incluya todas sus formas de presentación, así como el establecimiento de herramientas para la estandarización de su manejo, de modo que puedan llevarse a cabo comparaciones de resultados entre series similares.

3.2. Objetivos.

3.2.1. Objetivo general.

Elaborar una herramienta o modelo de estandarización en el diagnóstico de sobredrenaje valvular basado en un concepto no excluyente (síntomas típicos y atípicos), en la definición de patrones clínico-radiológicos de presentación y en la identificación de variables relacionadas con el nivel de complejidad del tratamiento requerido y el grado de control de síntomas conseguido, variables que pudieran ser consideradas factores de riesgo.

3.2.2. Objetivos específicos.

- 3.2.2.1.** Definir las características epidemiológicas de los pacientes de nuestro área de referencia diagnosticados de sobredrenaje valvular sintomático y tratados mediante la aplicación de un protocolo de tratamiento escalonado, sin medidas activas de prevención.
- 3.2.2.2.** Determinar la influencia de ciertas variables, analizadas en el estudio, en los resultados obtenidos según el modelo propuesto de estandarización.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

4. MATERIAL Y MÉTODOS.

4.1. Sujetos del estudio. Criterios de inclusión.

4.1.1. Población y periodo de estudio.

El estudio se desarrolla en la población que tiene como centro de referencia para patología neuroquirúrgica infantil el Hospital Regional Universitario de Málaga, Pabellón Materno Infantil. La asistencia médico-quirúrgica es llevada a cabo por la Sección de Neurocirugía Infantil dependiente del Servicio de Neurocirugía y la Unidad de Gestión Clínica de Neurociencias. El periodo de estudio comprende desde Enero de 2003 hasta diciembre de 2014, momento en el que incluyó al paciente nº 100.

4.1.2. Criterios de inclusión.

4.1.2.1. La aparición, en pacientes portadores de sistemas de derivación de LCR extratecales, de síntomas y/o signos que mejoran en intensidad o frecuencia de presentación, al menos de forma parcial o transitoria, con la aplicación de medidas de reducción de la cantidad de drenaje.

4.1.2.2. Se incluyen también formas no sintomáticas que presentan en la exploración signos anómalos indicativos de sobredrenaje (asimetría o hundimiento craneal o datos de focalidad neurológica, como afectación de pares craneales, vías largas o edema de papila).

4.1.2.3. Los criterios de inclusión mencionados definen el concepto de “Síndrome de Sobredrenaje Valvular” (SSV) que proponemos en este trabajo.

Se definen los criterios de inclusión de forma no excluyente, aceptando cualquier sintomatología (por lo tanto también formas atípicas o no previamente relacionadas con el sobredrenaje) e incluso la posibilidad de formas silentes identificadas únicamente por signos presentes en la exploración. Se establece un

diagnóstico de sobredrenaje “a posteriori”, es decir, se incluirán pacientes que efectivamente han experimentado alguna mejoría (aunque sea parcial) con la reducción del flujo a través de la válvula. Con las dos premisas anteriores se evita el sesgo de selección derivado de la aplicación de criterios “restrictivos” más comúnmente empleados y se asegura que todos los pacientes incluidos tendrán alguna forma de sobredrenaje. Entre las *medidas de reducción de la cantidad de drenaje* se encuentran las incluidas en el apartado 2.3., y van desde el aumento de presión de apertura valvular a la externalización del sistema, pasando por la colocación de cualquier modalidad de DAS (simple o “en tandem”). Para los pacientes que no mejoran pueden plantearse otros diagnósticos. La posibilidad teórica de que pacientes con sobredrenaje verdadero no experimenten ninguna mejoría con las medidas mencionadas existe, y será analizada en nuestra serie.

4.2. Diseño.

4.2.1. Metodología de recogida de datos.

Se ha llevado a cabo un estudio *prospectivo, no controlado*. Los pacientes fueron identificados en Urgencias o Consulta a Externa de Neurocirugía Infantil. Se recogieron los síntomas y/o signos en la anamnesis y exploración clínica y se analizaron los estudios de neuroimagen de TAC y/o RMN existentes o se actualizaron en caso necesario. A continuación se procedió, de acuerdo con el protocolo quirúrgico, a la *aplicación de medidas de reducción de la cantidad de drenaje a través del sistema derivativo* (apartado 2.3), dirigidas al control de síntomas. Los datos de los pacientes que cumplían los criterios de inclusión fueron registrados en una base de datos Excell de actualización continua. El análisis de los resultados se realizó en diciembre de 2015, de modo que se exigió un seguimiento mínimo de un año. El tiempo de seguimiento medio tras el diagnóstico fue de 3,69 años (rango de 1 a 10 años). Al finalizar el estudio, para cada paciente se habían recogido los siguientes parámetros:

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

- Fecha de nacimiento, género, antecedentes perinatales.
- Edad en la primera válvula (en meses)
- Etiología de la hidrocefalia (primaria, disgenética o secundaria), momento del diagnóstico, antecedente de infección meníngea primaria (hidrocefalia post-infeccios) o secundaria (infección valvular). Estudios de imagen preoperatorios.
- Fecha del primer tratamiento de la hidrocefalia, modalidad de tratamiento, tipo valvular empleado, complicaciones postoperatorias precoces. Estudios de imagen postoperatorios.
- Complicaciones durante el seguimiento: número y tipo de disfunciones valvulares, específicamente si se trataba de episodios de obstrucción de catéter ventricular, medidas de tratamiento empleadas, tipo valvular empleado. Estudios de imagen durante el seguimiento, en particular la “imagen buena” y la “imagen mala”.
- Desarrollo y control de crisis comiciales durante el seguimiento.
- Edad de inicio de los síntomas atribuidos a sobredrenaje y patrón temporal y postural, tipo de válvula en ese momento, tipo de relleno valvular, estudios de imagen en el momento de la inclusión (diagnóstico de sobredrenaje).
- Estrategia de tratamiento empleada en el primer episodio de sobredrenaje y en recurrencias, tipo de programación o revisión valvular, tipo de sistema valvular empleado, aplicación de tratamiento neuroendoscópico o de expansión craneal. Cambios en la clínica en respuesta al tratamiento y en el tamaño ventricular en estudios seriados de imagen.
- Fecha de última valoración en Consulta Externa o mediante ingreso hospitalario y situación de paciente en cuanto al control de la sintomatología.

4.2.2. Protocolo de diagnóstico y clasificación.

4.2.2.1. Síntomas generales y especiales. Signos.

La cefalea ha sido descrita en la literatura como el elemento esencial para el diagnóstico de sobredrenaje valvular, tal y como hemos desarrollado en el apartado 2.1. En el estudio se señalaron como “síntomas generales” la cefalea en sus distintas formas de presentación y otros síntomas asociados a la misma. Por el contrario, se identificaron como “síntomas especiales” a aquellos distintos de la cefalea o que constituían entidades diagnósticas ya conocidas “per se”. Se recogió específicamente el carácter postural o no de los síntomas así como su cronología (frecuencia de presentación, duración, predominio horario). En la exploración física se recogieron como signos la presencia de anomalías de la bóveda craneal (asimetrías, hundimientos) y datos de focalidad neurológica (pares craneales, vías largas, edema de papila).

4.2.2.2. Clasificación radiológica basada en la posición del catéter y la morfología ventricular.

Para cada paciente se revisaron la totalidad de estudios de neuroimagen disponibles, comenzando por los previos a la colocación de la primera válvula. Se identificó también el estudio post-derivación con mejoría clínica, reducción de tamaño ventricular y ausencia de signos radiológicos de sobredrenaje. A este estudio de imagen basal se lo denominó “*imagen buena*”, y se consideró el estudio de referencia para la comparación con estudios posteriores. También se identificó la imagen disponible, previa al diagnóstico, con datos de sobredrenaje más marcados, denominándola “*imagen mala*”. En el momento de aparición de los síntomas se analizó la última neuroimagen realizada (puede coincidir con la “*imagen mala*”) o solicitó un nuevo estudio (TAC o RMN) en caso de no disponer de una reciente compatible con los síntomas. Para esta “*imagen diagnóstica*” se determinó la posición del catéter proximal

en el eje cráneo-espinal y el cambio de tamaño y morfología ventricular (reducción, colapso o dilatación focal, unilateral o completa), su simetría y la existencia zonas de aislamiento, todo ello respecto a la “imagen buena” y la “imagen mala” en el seguimiento del paciente. En función de estos parámetros se propone una clasificación radiológica de sobredrenaje valvular: ver Tabla 5.

Clasificación radiológica* Tipo		Reducción de tamaño ventricular sin colapso pericatóter	Reducción de tamaño ventricular con colapso pericatóter	Colapso ventricular pericatóter con aumento de parte del sistema ventricular (aislamiento)	Aumento del tamaño ventricular
		0	1	2	3
Simetría ventricular (VL)	a				
Dilatación focal (VL) (porencefálica)	b				
Asimetría ventricular (VL)	c				
Reducción focal (VL)	d				
Asimetría supra / infratentorial **	e				

Tabla 5. *Clasificación según tamaño y morfología ventricular y su relación con la punta del catéter. Se añadirá “x” en caso de punta de catéter de localización extra-ventricular. VL: ventrículos laterales. ** Corresponde al IV-V aislado,iringomielia o ambos (IFV, ICCD y IRV en la clasificación de Oi y Abbott (Neurosurg Clin N Am 15, 2004)¹⁰⁴.

En el estudio comparativo se identifica como “(-)” la parte del sistema ventricular que presenta reducción de tamaño ventricular sin colapso sobre la punta del catéter proximal de la derivación, mientras que el área ventricular sombreada indica colapso ventricular sobre el catéter (luz ventricular virtual o ausente), todo ello respecto a la “imagen buena”. Por el contrario, se representa como “(+)” el aumento de tamaño ventricular respecto a la “imagen mala”, indicando aislamiento ventricular (dilatación de parte del sistema ventricular con colapso pericatóter) o infradrenaje por fallo valvular debido al sobredrenaje previo. Se identifican como “x” los casos con punta de catéter proximal de localización extra-ventricular. Las zonas de reducción-colapso o dilatación focales podrían aparecer en cualquier región del sistema ventricular (asta frontal uni o bilateral, occipital, temporal o cuerpo de VL). La clasificación propuesta tendrá relación con la sintomatología y definirá junto con ésta los patrones clínico-radiológicos de presentación del SSV o aquellos que aparecen durante la evolución del cuadro. Especialmente difícil de identificar es el sobredrenaje con colapso focal, que a veces simula catéteres cortos o incluso fuera del sistema ventricular. El colapso ventricular supratentorial puede conducir a un aislamiento funcional o anatómico del IV-V (IFV, “isolated fourth ventricle”), siringomielia (ICCD, “isolated central canal dilatation”) o ambos (IRV, “isolated rhombencehalic ventricle”), de acuerdo con la teoría de aislamiento de S. Oi¹⁰⁴.

4.2.2.3. Patrones clínico-radiológicos en el SSV. Patrones de presentación o primarios. Síntomas y su relación con el cambio postural. El ritmo horario en el SSV. Patrones evolutivos o secundarios.

Al tratarse de una recogida prospectiva de datos, cada paciente fue clasificado en el momento de su inclusión en un tipo de patrón de presentación, atendiendo a la sintomatología (carácter postural y cronología) y su correlación con la neuroimagen. Para los primeros pacientes de cada forma de presentación se creó la categoría o “*tipo de patrón clínico-radiológico*”, de modo el cuadro fuera identificable y al mismo tiempo diferenciable de otras formas de presentación. El resto de pacientes fue

incluido en categorías ya existentes, de modo que todos los pacientes de un grupo tenían en común un mismo tipo de patrón clínico-radiológico de presentación. En algunos casos, durante el seguimiento apareció algún patrón clínico-radiológico nuevo, creándose una nueva categoría. Pacientes con un determinado patrón de presentación cambiaron de patrón con el paso del tiempo, de forma espontánea o como respuesta al tratamiento, por lo que podemos hablar de patrones clínico-radiológicos “de presentación o debut” o “primarios” y patrones “evolutivos” o “secundarios”. Se describen por lo tanto diferentes patrones clínico-radiológicos en la presentación o en seguimiento del SSV, cuya relación entre sí viene recogida en la Tabla 6. Con el objeto de señalar las coincidencias con alguno de los tipos de sobredrenaje previamente descritos en la literatura (ver apartado 2.1 y Tabla 3), elaboramos la Tabla 7.

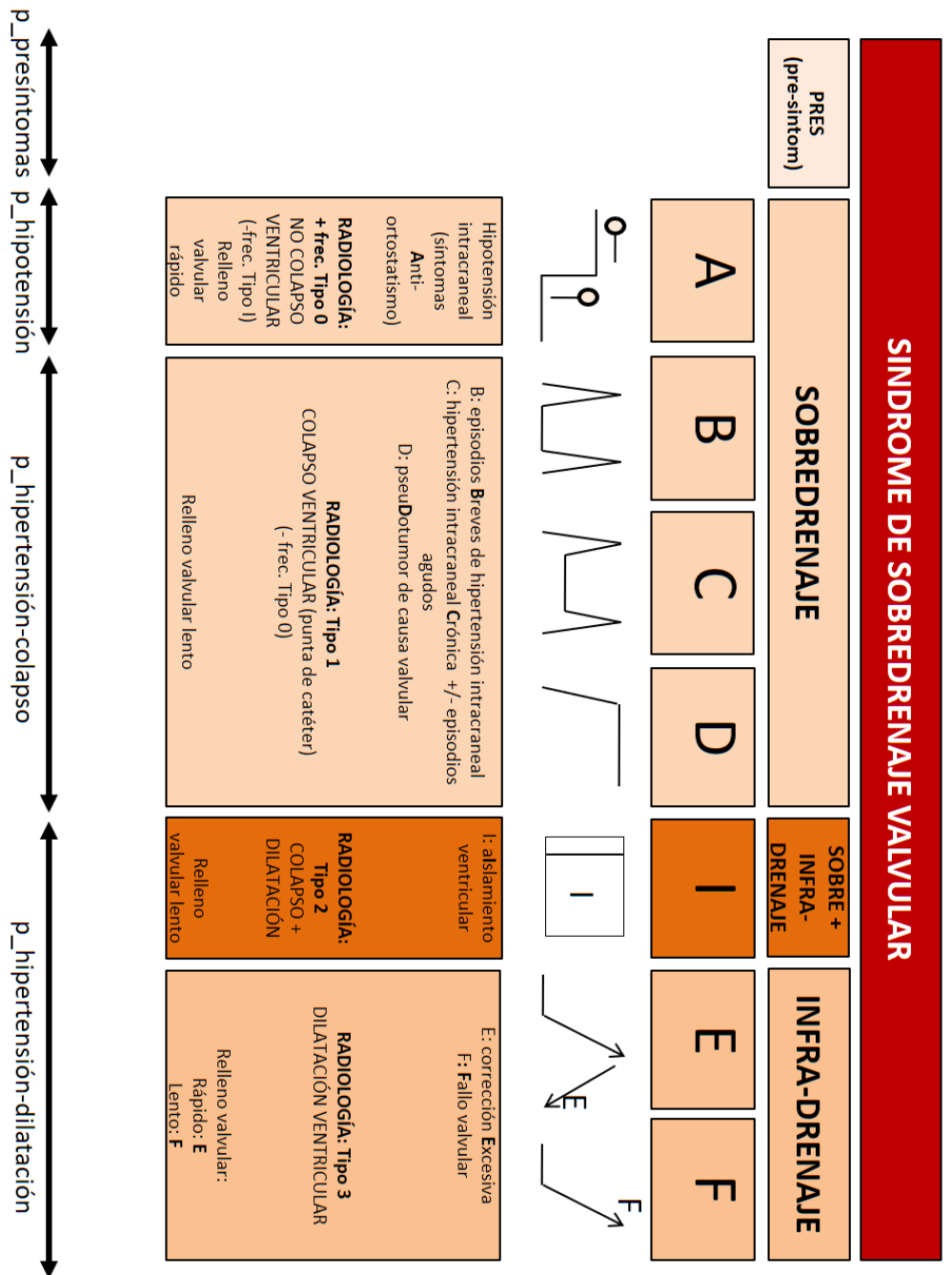


Tabla 6. Patrones clínico-radiológicos en el SSV.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

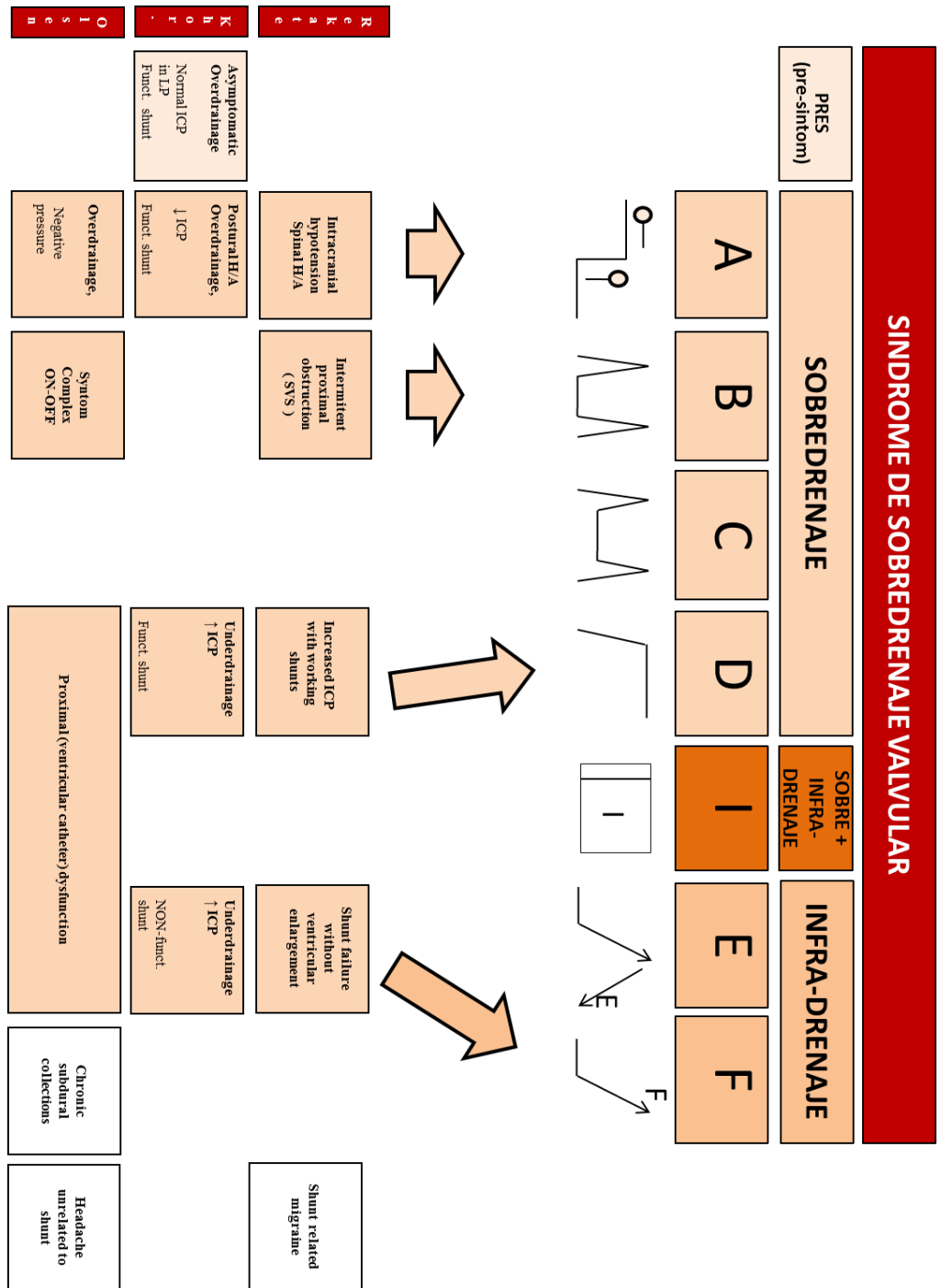


Tabla 7. Comparativo de clasificaciones de sobredrenaje.

Se establecieron los siguientes tipos clínico-radiológicos primarios y secundarios:

- Patrón PRESINTOMÁTICO (PRES): definido como situación de ausencia de síntomas pero con signos de sobredrenaje presentes en la exploración (anomalías de la bóveda craneal como dismorfia grave, asimetrías, hundimientos de colgajo) y radiología de sobredrenaje.
- Patrón de síntomas Anti-ortostatismo (A): definido como síntomas con la incorporación (sedestación, bipedestación) similares a la cefalea espinal o post-punción lumbar y que mejoran con el decúbito. Radiológicamente se caracteriza por reducción de tamaño ventricular respecto a la “imagen buena” sin colapso ventricular generalmente sobre la punta del catéter (radiología Tipo 0, menos frecuentemente Tipo 1). Presentan relleno valvular rápido tras el bombeo. Coincide con tipos descritos previamente en la literatura (Tabla 3 y Tabla 6). Puede ser el debut del SSV o aparecer tras la corrección de sobredrenaje con colapso ventricular. Requiere diagnóstico diferencial con el Síndrome de Intolerancia Ortostática (SIO) asociado a dilatación ventricular (ver Patrón I, E y F).
- Patrón de episodios Breves o intermitentes de hipertensión intracraneal (B): episodios autolimitados de síntomas agudos de minutos-horas de duración con resolución completa (espontánea o en respuesta al tratamiento), permaneciendo el paciente asintomático entre los episodios. Es característica la presentación nocturna, a veces en forma de despertar o crisis de llanto. Durante el episodio la imagen muestra colapso ventricular peripunta (radiología Tipo 1) y el relleno valvular es lento, aunque en los periodos asintomáticos (frecuentemente cuando el paciente recibe atención por el neurocirujano) puede desaparecer el colapso en imagen y presentar un relleno rápido (se requiere sospechar el cuadro para su diagnóstico adecuado). Coincide con tipos descritos previamente en la literatura (Tabla 3 y Tabla 6). Requiere diagnóstico diferencial con el fallo valvular (F).

- Patrón de síntomas Crónicos con o sin episodios agudos (C): el paciente presenta síntomas de moderada intensidad de días, semanas o meses de duración, con agudizaciones habitualmente, pero no encontrándose completamente libre de síntomas entre las mismas. Las actividades de la vida diaria se ven afectadas. Una forma crónica es el aumento de la frecuencia de crisis comiciales en pacientes epilépticos. Existe generalmente en imagen colapso ventricular peripunta (radiología Tipo 1, menos probable tipo 0) y el relleno valvular es por lo tanto habitualmente lento. Requiere diagnóstico diferencial con el fallo valvular (F).
- Patrón de pseudotumor valvular (D): es trata de un cuadro similar al “pseudotumor cerebri”, inducido por la derivación crónica de LCR, probablemente por congestión venosa y elastancia cerebral aumentada (ver teorías fisiopatológicas en el apartado 2.1). Describimos dos formas de presentación:
 - D1: síntomas de hipertensión intracraneal aguda mantenidos en el tiempo y de alta intensidad, como cefalea, vómitos, postración, somnolencia, focalidad neurológica en forma de paresia de pares craneales (VI par)
 - D2: síntomas más leves, crónicos o ausentes pero con edema de papila en el fondo de ojo como expresión de hipertensión intracraneal grave de larga evolución.

Es indispensable la exploración del fondo de ojo. Existe en imagen colapso ventricular peripunta (radiología Tipo 1) y el relleno valvular es lento. Requiere diagnóstico diferencial con el fallo valvular (F). Podría corresponder con varios de los tipos descritos previamente en la literatura (Tabla 3 y Tabla 6) y, en concreto, con los conceptos de “hidrocefalia de volumen normal” de Engel, “disfunción valvular sin dilatación ventricular” de McNatt y “pseudotumor hidrocefálico o valvular” de Rekate.

- Patrón de aislamiento ventricular de causa valvular (I): se define como la coexistencia de sobredrenaje de algunos compartimentos ventriculares (con colapso de los mismos) con el infradrenaje de otros (dilatados o aislados propiamente dichos), siempre en relación con la “imagen buena” y la “imagen mala” (radiología Tipo 2). Los síntomas pueden ser por lo tanto de sobredrenaje (tipos B,C,D), de infradrenaje (E,F) o de ambos. Puede ser intermitente, aunque con aumento de tamaño del ventrículo no colapsado, a diferencia del patrón B. El diagnóstico es radiológico y el relleno valvular será lento. Requiere diagnóstico diferencial con el fallo valvular (F).
- Patrón de corrección de sobredrenaje con infradrenaje reversible (E): no es una forma de primera presentación del SSV, sino que aparece siempre tras el tratamiento de alguna forma de sobredrenaje, por sobre-corrección del mismo. Es por tanto una forma de infradrenaje teóricamente reversible, con sistema valvular funcionando (basta regular a la baja la presión de apertura valvular o reducir el efecto del DAS). Existe un aumento de tamaño ventricular respecto a la imagen en el diagnóstico de sobredrenaje y sobre la “imagen mala” previa (radiología Tipo 3) y el relleno valvular es rápido. Requiere diagnóstico diferencial con el fallo valvular (F), situación en la que el relleno valvular, por el contrario, es lento y requiere además el recambio valvular al ser irreversible. Podemos distinguir tres situaciones:
 - E1: sin traducción clínica. Situación deseable, el objetivo del tratamiento en el SSV. Aumento leve o moderado (a veces imperceptible), de tamaño ventricular sobre la imagen de sobredrenaje, pero con relleno valvular adecuado.
 - E2: con síntomas leves o tolerables, de menor entidad que en la fase de sobredrenaje. A veces es una situación aceptable, no alterando actividades de la vida diaria de forma significativa. Aumento moderado de tamaño ventricular (puede llegar a ser importante) respecto a la imagen de sobredrenaje.

- E3: con síntomas no tolerables que alteran las actividades de la vida diaria, como ataxia de la marcha, alteración cognitiva, incontinencia urinaria, signos focales (Parinaud, VI par), somnolencia, excepcionalmente hipertermia en algunos pacientes. Existe dilatación ventricular importante respecto a la imagen de sobredrenaje; requiere ajuste de presión valvular o del DAS para mejoría de los síntomas. Puede presentarse en forma de Síndrome de Intolerancia Ortostática (E-SIO) por lo que habrá de diferenciarlo del patrón A, siendo los tratamientos de cada patrón opuestos.
- Patrón de Fallo valvular en paciente con antecedente de sobredrenaje (F). Este patrón se basa en la propuesta de que un fallo valvular puede ser la primera forma de manifestación de sobredrenaje valvular con colapso ventricular previamente silente. Un recambio valvular que no tenga en cuenta este aspecto conducirá nuevamente a una situación de sobredrenaje y a fallos valvulares repetidos. Es la forma de mayor gravedad al implicar riesgo de deterioro neurológico progresivo, con aparición de focalidad neurológica (pares craneales especialmente VI par y signo de Parinaud) y coma. Existe un aumento de tamaño ventricular respecto a la “imagen mala”, sin colapso ventricular peripunta y el relleno valvular es lento o nulo. Puede presentarse en forma de Síndrome de Intolerancia Ortostática (F-SIO), por lo que habrá de diferenciarlo del patrón A y E (E-SIO). Requiere también diagnóstico diferencial con las formas de sobredrenaje con relleno lento (B, C y especialmente D por la posibilidad de aparición en esta última forma de edema de papila y afectación del VI par, estas formas presentan colapso ventricular peripunta), y con el aislamiento ventricular (I, también con colapso peripunta) y con el infradrenaje reversible (E, con relleno valvular rápido). De forma excepcional hemos encontrado un caso de dilatación ventricular con relleno valvular lento que tras la externalización del sistema mostró permeabilidad valvular y relleno rápido: el catéter se encontraba en la vecindad del plexo coroideo, por lo que creemos que puede existir una forma de aislamiento ventricular completo por colapso

focal por plexo que simula una situación F (no obstante es recomendable actuar con sospecha de fallo valvular). Denominamos “1º F” al primer fallo valvular proximal en un paciente con sobredrenaje radiológico y colapso ventricular peri-punta previo. Otra forma particular es la que hemos denominado “F oculto”: se trata de una situación de infradrenaje con aumento de tamaño ventricular que sigue al tratamiento del sobredrenaje, pero con relleno valvular lento a diferencia de la situación E. Nos indicaría que el sobredrenaje es capaz de “ocultar” el fallo valvular proximal parcial (obstrucción parcial de catéter ventricular) y que el fallo valvular sólo se manifiesta tras la corrección del sobredrenaje que lo oculta.

Síntomas y su relación con el cambio postural.

La incorporación puede causar la aparición de síntomas que mejoran con el decúbito. El paciente se encuentra peor incorporado. Denominamos a este fenómeno “efecto ortostático negativo”(EON). Es característico de la cefalea espinal y del patrón A de sobredrenaje y por otro lado también del SIO que puede aparecer en los patrones I, E y F (I-SIO, E-SIO, F-SIO). En el patrón A, al tratarse de una situación de hipotensión de LCR, los síntomas mejoran con medidas de control de sobredrenaje, aumentando la presión de apertura valvular o con la colocación de DAS. También teóricamente podrían presentarse síntomas de EON en pacientes tratados con DAS insuficientes, requiriendo sistemas de mayor potencia. En el I-SIO la mejoría también se producirá con la misma medida, al corregir el sobredrenaje que provoca el aislamiento ventricular. En el E-SIO (infradrenaje) se obtendrá mejoría con la medida opuesta, aumentando el drenaje valvular (revirtiendo la corrección excesiva del sobredrenaje) y en la forma F-SIO la clínica mejorará con el tratamiento del infradrenaje debido al fallo valvular mediante la sustitución valvular. En otras ocasiones los síntomas mejoran con el ortostatismo y empeoran con el decúbito, lo que hemos denominado “efecto ortostático positivo” (EOP). El EOP aparece en pacientes portadores de DAS (sobre

todo dispositivos antigravitatorios) que prefieren la sedestación o bipedestación en la que el sistema valvular controla mejor la hipotensión de LCR, por lo que hablaríamos de un EOP por efecto antigravitatorio o EOP-DAS. En casos de EOP puede darse la circunstancia que pacientes con infradrenaje (por ejemplo en situaciones tipo E) mejoren con la incorporación debido al sobredrenaje por sifonaje que acompaña al ortostatismo; se trataría en este caso de un “EOP por sifonamiento” que teóricamente podría darse también en casos excepcionales de patron F con obstrucción proximal parcial, de forma similar al “F oculto” que hemos descrito anteriormente. Síntomas tanto de EON como EOP pueden aparecer de forma inmediata al cambio postural (segundos-minutos) o de forma diferida (horas) (ver ritmo horario en el SSV), siendo a veces posible incluso apreciar cambios en el relleno valvular con el cambio postural que denominamos “fenómeno ON/OFF valvular”, también de forma inmediata o diferida.

Síntomas y cambio postural	SOBREDRENAJE	AISLAMIENTO	INFRADRENAJE
Efecto ortostático negativo (EON)	Cefalea espinal Patrón A DAS ausente o insuficiente	Patrón I DAS ausente o insuficiente	SIO Patrón E y F
Efecto ortostático positivo (EOP)	Efecto DAS	Efecto DAS	Efecto por sifonamiento (Patrón E) “F oculto”

Tabla 8. Síntomas y cambio postural.

El ritmo horario en el SSV.

Con el seguimiento a largo plazo de pacientes con sobredrenaje y el análisis de la respuesta al tratamiento, hemos podido comprobar que las manifestaciones clínicas pueden cambiar a lo largo del día. Por ejemplo es característico que los pacientes con sobredrenaje con colapso ventricular (patrones B, C, D) presenten síntomas a lo largo de la noche, por lo que presentan un sueño inquieto o alterado a veces con “despertares” en los que pueden referir cefalea, a veces con vómitos, o simplemente presentar crisis de llanto nocturnas (que hemos visto en niños pequeños o pacientes con PCI). En paciente estudiados con monitorización de PIC, se aprecian trenes de ondas B de alta amplitud o incluso pre-plateaus u ondas A verdaderas que se repiten durante la noche y que podrían estar en la génesis de esos despertares. También es frecuente que el paciente se despierte por la mañana con cefalea (“cefalea despertador”). Es muy importante la respuesta a la primera incorporación de la mañana. Pueden presentar síntomas con el ortostatismo, a veces rápidamente, a modo de “EON inmediato” o rápido. Esto indica hipotensión de LCR (patrón A) por falta de antigravitación. Frecuentemente el paciente se tumba de nuevo para volver a intentarlo un poco más tarde. A veces la segunda incorporación o las siguientes se toleran mejor, sobre todo en pacientes ya portadores de DAS, que parecen entrar en funcionamiento con cierta lentitud para las necesidades del paciente a primera hora de la mañana. Durante la mañana, que coincide con la actividad escolar, pueden presentar patrón de síntomas más habitualmente A, B o C. Los cuadros de mayor intensidad (incluidas forma D1) requieren atención por cuidadores o incluso se avisa a la familia para su atención médica. Las formas D2 pueden pasar desapercibidas, por lo que es necesario que los cuidadores presten atención a la agudeza visual, y exploraciones oftalmológicas repetidas en pacientes de mayor riesgo. Es importante preguntar también por episodios de menor intensidad, anotando la frecuencia de los mismos o su cronicidad. Algunos autores han aconsejado tratar el sobredrenaje si los episodios son frecuentes (por ejemplo 2 al mes), pero probablemente lo mejor sea prevenirlos. Al final de la mañana o de la jornada escolar algunos pacientes necesitan tumbarse y descansar, lo que hemos denominado como “efecto siesta”; este descanso

les permite estar mejor por la tarde. Al final de la tarde pueden de nuevo aparecer síntomas, a veces del tipo “EON diferido” o lento, puede que relacionados con el cansancio. Otros pacientes se encuentran mejor por la tarde, a modo de “EOP diferido”, bien por efecto DAS o por sifonamiento (Ver Tabla 8). El ritmo horario depende por lo tanto de cada caso individual, del tipo de patrón de sobredrenaje, del tipo de tratamiento que ha recibido (efecto del DAS) y de la actividad del paciente, pero suele existir un ritmo característico para cada paciente en un periodo temporal determinado.

Patrones “evolutivos” o “secundarios”.

Los patrones de presentación del SSV, es decir, la forma de primera manifestación del sobredrenaje, podemos denominarlos “patrones clínico-radiológicos PRIMARIOS”. En el seguimiento de los pacientes se observa que la tendencia que presentan es hacia la reaparición de los síntomas con el mismo patrón de debut. El sobredrenaje valvular es una enfermedad *crónica y recidivante*, por lo que una vez aparecida no se autolimitará ni resolverá, precisando siempre tratamiento. Como hemos mencionado, la recidiva suele tener la misma forma que la primera manifestación, es decir, la norma es el “patrón PRIMARIO RECURRENTE”. Si no se trata, los episodios sintomáticos se sucederán cada vez con *intervalos libres de síntomas* más cortos, como si se aceleraran, y con síntomas más graves, por lo que es también una enfermedad *progresiva*. Si la forma de manifestación cambia respecto al patrón primario hablaríamos de “patrones EVOLUTIVOS o SECUNDARIOS”. Esto se puede producir de forma espontánea o, más frecuentemente, en respuesta al tratamiento. Hemos observado que los patrones PRIMARIOS pueden convertirse durante el seguimiento en cualquier tipo de patrón SECUNDARIO, aunque hay algunos tipo de cambio más característicos. El estado E1 es el ideal a alcanzar, pero a veces sólo se puede mantener un ventrículo no colapsado a expensas de mantener una dilatación forzada que produce síntomas. En los casos de ON/OFF sintomático (no confundir con el valvular), se pasa de estados de colapso ventricular con síntomas de sobredrenaje a dilataciones sintomáticas, de modo que el paciente no tiene periodos prolongados

libres de síntomas y frecuentemente hemos de recurrir a protocolos de retirada valvular. En los intervalos libres de síntomas debemos considerar que el paciente sigue padeciendo un SSV y debemos conocer su patrón primario de presentación y el o los patrones secundarios que ha manifestado. La única forma de salir de este diagnóstico de SSV sería alcanzar un “*estado de independencia valvular*” (EIV) bien de forma pasiva o activa (mediante tratamiento de la hidrocefalia mediante neuroendoscopia), estado que, idealmente, requiere retirada o ligadura valvular con monitorización de PIC.

4.2.3. Protocolo quirúrgico. El tratamiento escalonado. Niveles de complejidad en el tratamiento del SSV.

Hemos decrito con anterioridad las diferentes medidas terapéuticas de las que disponemos en el tratamiento del SSV (VER APARTADO 2.3). En nuestro Centro la política general sobre el sobredrenaje valvular ha sido de tratarlo una vez aparecidos los síntomas, basándonos en las publicaciones clásicas en las que las tasas de sobredrenaje estaban por debajo del 10% (VER APARTADO 2.1 y TABLA 3). La línea general de tratamiento durante la duración del estudio consistió en el intento de control de síntomas con medidas quirúrgicas de dificultad técnica y riesgo progresivamente crecientes (tratamiento escalonado). Hemos comprobado que el tratamiento médico no produce una mejoría duradera, por lo que sólo lo recomendamos en agudizaciones de síntomas y en espera de otras medidas. El reposicionamiento de catéteres o del sistema de derivación en otra localización sólo fue posible en casos con dilatación del sistema ventricular parcial (dilataciones porencefálicas), asimétrica o completa (aislamientos o fallo valvular). Se prefirió siempre, de acuerdo con la literatura, el cambio del modelo valvular para aumentar la presión de apertura valvular. En los casos en los que no se consiguió el control de síntomas se optó por la colocación de DAS. Dado el escaso éxito a corto plazo del aumento de la presión de apertura valvular como única medida, a lo largo del estudio la política cambió para añadir siempre algún DAS en el primer recambio valvular. No

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

hay ningún estudio que señale la superioridad de un tipo de DAS respecto a otro. Se emplearon de forma aleatoria inicialmente, pero en casos de mayor dificultad en el control de síntomas fue necesario combinar distintos DAS en sistemas “en tandem”, que consideramos de mayor nivel de complejidad puesto que no existe experiencia publicada sobre los resultados de esta combinación y además es difícil explicar el mecanismo por el que actúan. En casos refractarios se optó por medidas de mayor complejidad aún, como protocolos de retirada valvular con o sin ventriculostomía endoscópica (en casos de hidrocefalias de naturaleza no comunicante con dilatación ventricular) o expansiones craneales (en casos de desproporción cráneo-cerebral). La derivación del espacio subaracnoideo trató de evitarse en la medida de lo posible, por el riesgo no claramente evaluado en la literatura de herniación amigdalina secundaria a largo plazo (VER APARTADO 2.3). La secuencia de medidas de tratamiento adoptadas bajo el principio de tratamiento escalonado de menor a mayor dificultad y riesgo, quedan reflejadas en la Tabla 9.

Nivel	Complejidad	Definición
1	Baja	Observación, tratamiento médico, reposicionamiento de catéteres o del sistema de derivación, aumento de la presión de apertura de la válvula
2	Media	Colocación de DAS de forma aislada o “en línea” con válvulas fijas o programables diferenciales de presión
3	Alta	Combinación de DAS (en “tandem”)
4	Extrema	Protocolos de retirada valvular (PRV) con o sin VPM Derivaciones del espacio subaracnoideo o cisternal Expansión craneal supra o infratentorial

Tabla 9. Niveles de complejidad de tratamiento en SSV. DAS: dispositivo anti-sobredrenaje (antisifón de membrana, antigraavitatorios, válvulas autoregulables o sistemas de control de flujo). VPM: ventriculostomía premamilar.

4.2.4. Protocolo de seguimiento. Grado de control de síntomas: la Puntuación SSV.

El seguimiento de los pacientes incluidos en el estudio se llevó a cabo en la Consulta Externa de Neurocirugía Infantil, Pabellón Materno-Infantil, del Hospital Regional Universitario de Málaga. Se programaron revisiones ambulatorias con un mínimo de una anual y siempre que aparecieran síntomas (de forma preferente antes de la primera semana). En cada revisión se anotaron datos de situación clínica, presencia o no de síntomas o signos y sus características, última neuroimagen, tipo de patrón clínico-radiológico de seguimiento (igual al de presentación o nuevo patrón), tipo de relleno valvular a la palpación y necesidad de modificación de programación de presión valvular o de DAS o de nuevos procedimientos quirúrgicos por persistencia o reaparición de síntomas. Para la última revisión se identificaron, para cada paciente, el nivel más alto de complejidad de tratamiento alcanzado en todo el seguimiento, así como la situación del paciente respecto al control de los síntomas (respuesta al tratamiento). Dado el carácter cambiante de la situación clínica de los pacientes, se valoró la situación clínica a lo largo del último año. Al no existir en la literatura ninguna escala que pudiera recoger los diferentes estados clínicos para esta patología, se elabora una escala que denominamos Puntuación SSV y que se desarrolla en la Tabla 10. Se tienen en cuenta la presencia de síntomas, su frecuencia de presentación, el tipo de fármacos empleados, la necesidad de valoración por Neurocirugía, de reprogramación valvular, de hospitalización, de tratamiento quirúrgico así como la repercusión de los síntomas en el desarrollo de las actividades de la vida diaria.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Situación	Puntuación	Concepto	Definición
Excelente	100 (Hidrocefalia resuelta)	Ausencia de síntomas con independencia valvular probada	Válvula no funcionante (con verificación quirúrgica: ligada o retirada) y al menos una de las condiciones siguientes: <ul style="list-style-type: none"> – control de PIC satisfactorio – flujo patente por estoma (si se ha realizado VPM)
	90 (Hidrocefalia compensada)	Ausencia de síntomas con sospecha de independencia valvular	Sospecha de válvula no funcionante (no verificado quirúrgicamente) y flujo patente por estoma (si se ha realizado VPM)
Buena	80	Síntomas leves infrecuentes (máximo 1 episodio al mes)	Ausencia de datos de fallo valvular, con ausencia de síntomas o síntomas que mejoran con reposo o analgesia de primera línea (paracetamol, metamizol, AINES), no requieren atención neuroquirúrgica y no alteran de forma significativa las actividades de la vida diaria
	70	Síntomas leves frecuentes (> 1 episodio al mes)	
Regular	60	Síntomas moderados infrecuentes (máximo 1 episodio / 3 meses)	Ausencia de datos de fallo valvular, con síntomas que requieren analgesia de segunda línea (opiáceos menores –tramadol, codeína-), antimigrañosos, atención neuroquirúrgica ambulatoria, reprogramación valvular o que alteran de forma significativa las actividades de la vida diaria
	50	Síntomas moderados frecuentes (> 1 episodio / 3 meses)	
Mala	40	Síntomas graves infrecuentes (máximo 1 episodio / 6 meses)	Ausencia de datos de fallo valvular, con síntomas que requieren hospitalización, reprogramación valvular, analgesia intravenosa, opiáceos mayores o corticoides
	30	Síntomas graves frecuentes (> 1 episodio / 6 meses)	
Muy mala	20	Riesgo neurológico infrecuente (máximo 1 episodio / año)	Ausencia de datos de fallo valvular, con síntomas que requieren hospitalización para procedimientos invasivos (punción lumbar) o tratamiento quirúrgico
	10	Riesgo neurológico frecuente (>1 episodio / año)	
Éxito	0	Éxito	Éxito como consecuencia de complicaciones de la hidrocefalia o del tratamiento quirúrgico

Tabla 10. Grado de control de síntomas: la Puntuación SSV. Se considera la situación clínica durante el último año de seguimiento. El control de PIC es satisfactorio si es mejor que el estudio previo a la retirada valvular. VPM: ventriculostomía premamilar.

4.2.5. Variables.

Para cada caso se recogieron: edad en la primera válvula (en meses), género, etiología, tipo valvular (primera válvula), antecedentes de infección meníngea (hidrocefalia postinfecciosa o infección valvular), antecedentes de malfunción valvular y tipo (específicamente si se trataba de episodios de obstrucción de catéter ventricular), edad de inicio de síntomas atribuidos a sobredrenaje, tipo valvular al inicio de los síntomas, patrón clínico-radiológico de presentación, tiempo de seguimiento, nivel de complejidad de tratamiento alcanzado y grado de control de síntomas (Puntuación SSV) en el último año.

4.3. Análisis estadístico.

El análisis estadístico fue llevado a cabo en el Departamento de Medicina Preventiva y Estadística de la Universidad de Málaga, con el programa SPSS Statistics 18.0. Se realizó un análisis descriptivo mediante tablas de frecuencia para variables cualitativas y estadísticos descriptivos de centralización y dispersión para variables cuantitativas. Para el análisis inferencial se realizaron la T Student y el test de Mann-Whitney para variables dicotómicas y los tests ANOVA y Kruskal-Wallis para variables categóricas. Aunque se reflejan en las tablas los resultados de ambos tipos de test, serán más adecuados para el análisis estadístico aquellos no paramétricos (Mann-Whitney y Kruskal-Wallis) al ser la complejidad una variable ordinal y al presentar la Puntuación SSV una alta variabilidad. Para variables cuantitativas se determinaron coeficientes de correlación. Se consideró la existencia de significación estadística para valores de $p < 0,05$.

4.4. Limitaciones del estudio.

Las limitaciones de este estudio derivan de la ausencia en la literatura científica de criterios e instrumentos universalmente aceptados para el diagnóstico y tratamiento del sobredrenaje valvular y para la evaluación de resultados.

5. RESULTADOS.

5.1. Análisis descriptivo de las variables.

Procedemos al análisis descriptivo de las variables:

5.1.1. Edad en la primera válvula: la media de edad en el momento de colocación de la primera válvula fue de 17,90 meses (rango 1 a 180 meses) con una mediana de 1 mes. Existe por lo tanto un predominio de hidrocefalias congénitas o del recién nacido, primarias o secundarias. Los datos de edad en la primera válvula, tipo de primera válvula, edad al diagnóstico y tipo de válvula al diagnóstico vienen representados en la Tabla 11.

Edad 1ª válvula (meses)		Tipo 1ª válvula		Válvula al diagnóstico	Edad al diagnóstico (meses)	
Media	17,90	pm	59	44	Media	73,98
Mediana	1	pb	2	3	Mediana	71
Desv. Típica	35,103	ajust.	34	45	Desv. Típica	41,471
Min	1	DAS	3	6	Min	8
Max	180	dlp	2	2	Max	180

Tabla 11. Edad en la primera válvula, tipo de primera válvula, edad al diagnóstico y tipo de válvula al diagnóstico. pm: presión media; pb: presión baja; ajust.: válvula ajustable; DAS: dispositivo anti-sobredrenaje; dlp: derivación lumboperitoneal .

5.1.2. Género: la serie consta de 56 varones y 44 mujeres.

5.1.3. Etiología: la etiología más frecuente fue la hidrocefalia posthemorrágica del prematuro (HPHP, 33 casos), seguida de la hidrocefalia tumoral (HT, 23 casos), hidrocefalia postinfecciosa (HPI, 11 casos) y la espina bífida (SB, 11 casos). La distribución de casos por etiología en el total de la serie queda reflejada en la Tabla 12. De cara al análisis inferencial se agrupan las etiologías en las siguientes categorías: hidrocefalia secundaria con 49 casos (HPHP, HPI, HCS, HHIC), hidrocefalia tumoral (HT) con 23 casos e hidrocefalia primaria-disgenética con 28 casos (HCP, SB, HCD, HTICI) (VER TABLA 13).

Etiología	Frecuencia / %
HPHP	33
HPI	11
HT	23
HCP	7
SB	11
HCS	4
HHIC	1
HCD	9
HTICI	1
Total	100

Tabla 12. Etiología. HPHP: hidrocefalia posthemorrágica del prematuro; HPI: hidrocefalia postinfecciosa; HT: hidrocefalia tumoral; HCP: hidrocefalia congénita primaria; SB: Spina Bífida; HCS: hidrocefalia congénita secundaria; HHIC: hidrocefalia por hemorragia intracraneal; HCD: hidrocefalia congénita disgenética; HTICI: hipertensión intracraneal idiopática.

Etiología	N
h_secundaria: HPHP, HPI, HCS, HHIC	49
h_tumoral: HT	23
h_primaria_disgenética: HCP, SB, HCD, HTICI	28

Tabla 13. Etiología: agrupaciones.

5.1.4. Tipo valvular: 1ª válvula. La mayoría de las válvulas implantadas por primera vez fueron diferenciales de presión, de presión media (59 casos), seguidas de válvulas diferenciales de presión ajustables (34 casos). Las válvulas fijas de baja presión están en desuso. Los DAS apenas se emplearon en la primera implantación, al no existir en la serie una política activa de prevención del sobredrenaje. Las válvulas lumboperitoneales apenas se emplearon, estando su indicación limitada a hipertensión intracraneal idiopática o pseudomeningocele persistente sin dilatación ventricular. Los datos de edad en la primera válvula, tipo de primera válvula, edad al diagnóstico y tipo de válvula al diagnóstico vienen representados en la Tabla 11.

5.1.5. Infección meníngea: se consideró que había existido infección meníngea tanto en hidrocefalias postinfecciosas (HPI) como en situaciones de infección valvular antes del diagnóstico de sobredrenaje, de cara a determinar si este dato favorecía o no el desarrollo de SSV. En nuestra serie 26 casos presentaron infección meníngea frente a 74 que no.

5.1.6. Disfunción valvular y fallo proximal: en la serie, 36 casos presentaron disfunción valvular de algún tipo antes del diagnóstico de sobredrenaje, frente a 64 que no la presentaron. De los casos de disfunción valvular, 16 de 36 fueron disfunciones proximales por obstrucción del catéter ventricular de la derivación.

5.1.7. Edad de inicio de los síntomas: la edad media de diagnóstico o presentación de síntomas fue de 73 meses (mediana de 71, rango de 8 a 180 meses). Es decir, la sintomatología apareció en nuestra serie, de media, a los 6 años de edad, pero el sobredrenaje puede manifestarse clínicamente en edades incluso inferiores al año. Los datos de edad en la primera válvula, tipo de primera válvula, edad al diagnóstico y tipo de válvula al diagnóstico vienen representados en la Tabla 11.

5.1.8. Tipo valvular al inicio de los síntomas: puesto que algunos pacientes habían presentado disfunciones valvulares antes de la aparición de síntomas de sobredrenaje, se produjeron recambios valvulares de válvulas fijas de presión media por válvulas ajustables. De este modo, en el momento del diagnóstico de SSV, la mitad de los pacientes seguía portando válvulas fijas de presión media, de acuerdo con la política de no adoptar medidas activas de prevención del sobredrenaje. Los datos de edad en la primera válvula, tipo de primera válvula, edad al diagnóstico y tipo de válvula al diagnóstico vienen representados en la Tabla 11.

5.1.9. Patrón clínico-radiológico de presentación: un total de 67 pacientes presentaron como debut “síntomas generales” (VER APARTADO 4, de MATERIAL Y MÉTODOS). La cefalea fue el síntoma fundamental, acompañada de diferentes grados de irritabilidad, decaimiento, cansancio, somnolencia (en un caso paroxística), alteración de comportamiento y náuseas/vómitos. La cefalea tuvo un carácter ortostático acompañado de mareo y sensación de visión borrosa en 18 casos. En 4 casos la cefalea se acompaña de dolor abdominal localizado sobre la zona de cicatriz de minilaparotomía (en un caso además el paciente nota aumento de debilidad en una extremidad con paresia leve de base, lo que se traduce en mayor torpeza de la marcha). En 2 casos la cefalea se acompaña del aumento de la frecuencia de crisis comiciales (pacientes con epilepsia diagnosticada previamente). En 1 caso la cefalea se describe como dolor localizado específicamente sobre la válvula, en 1 caso se acompaña de falta de atención y concentración y en otro se asocia a estrabismo con diplopia. Un total de 31 pacientes presentaron como primera manifestación del sobredrenaje síntomas denominados como “especiales”. 20 pacientes debutaron como un cuadro de hipotonía global o laxitud, con decaimiento-letargia, irritabilidad, a veces crisis de llanto (especialmente nocturnas) y mala tolerancia oral; en uno de los casos apareció un cuadro llamativo de movimientos cefálicos del tipo “bobble

head doll syndrome”, que desapareció tras reprogramación valvular ascendente. Este cuadro de “hipotonía” aparece como forma de presentación en lactantes y pacientes con PCI, pacientes que lógicamente no pueden expresar cefalea. También se catalogaron como “síntomas especiales” el debut de la sintomatología en forma de “Síndrome de Parinaud” o del mesencéfalo dorsal (“Dorsal midbrain syndrome”-DMS-, 1 caso con estrabismo y limitación de la mirada vertical). Otra forma de manifestación “especial” del sobredrenaje fue el “Síndrome Epiléptico”, o aumento de frecuencia o severidad de crisis en pacientes con epilepsia diagnosticada: es la forma de aparición del cuadro en 5 casos, uno de ellos además con paresia facial periférica como forma de Síndrome de Parinaud asociado. 2 pacientes debutaron como cuadro similar al Pseudotumor Cerebri: uno de ellos presentaba un déficit visual grave con edema de papila pero sin cefalea, y el otro caso presentó como primera manifestación cefalea y vómitos persistentes durante días y postración por el dolor, con paresia del VI par en la exploración. En 2 casos el sobredrenaje debutó como “Deterioro Tardío en Spina Bifida”. Estos pacientes presentaron una combinación de cefalea crónica, dolor cervical, vómitos crónicos intermitentes, deterioro cognitivo, de la movilidad, progresión de siringomielia o escoliosis o deterioro urológico. Un paciente debutó como, Síndrome de Intolerancia Ortostática (SIO) al presentar dilatación ventricular asociada a sobredrenaje por fenómeno de aislamiento ventricular. 2 pacientes presentaron durante la evolución del cuadro (no como debut) manifestaciones de herniación amigdalina (Chiari I secundario o adquirido) y/o siringomielia, relacionadas con aislamiento de IV-V, en forma de cefalea nuchal, tortícolis, escoliosis, dolor raquídeo o perineal, hipoestesia-parestesias y alteración esfinteriana. 2 pacientes fueron incluidos en el estudio con presentación del cuadro clínico mediante signos en la exploración, sin haber manifestado aún síntomas (estado pre-sintomático o PRES). Se trataba de pacientes con dismorfia craneal marcada asociada al sobredrenaje (un paciente con asimetría marcada y un segundo con dolicocefalia grave que además presentó cefalea más adelante). Otros signos hallados en la exploración fueron

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

edema frontal-palpebral (frecuente en forma leve, muy significativo en un caso), hundimiento de colgajo óseo (“Sinking Skin-Bone Flap”, en pacientes con craneotomía previa, 4 casos) o cierre de fontanela con marcado hundimiento (1 caso). Los síntomas y signos de presentación del sobredrenaje valvular se resumen en la Tabla 14.

Síntomas generales 67 pacientes	Cefalea: holocraneal o focal (sobre sistema valvular), +/- irritabilidad, decaimiento, cansancio, somnolencia (puede ser paroxística), náuseas/vómitos, mareo postural, visión borrosa, estrabismo-diplopia, dolor abdominal (típicamente sobre cicatriz de minilaparotomía), alteración de comportamiento, atención o concentración, empeoramiento de déficit motor previo, aumento de la frecuencia de crisis comiciales
Síntomas especiales 31 pacientes	<ul style="list-style-type: none"> • Cuadro del “niño hipotónico”: lactantes y pacientes con PCI: “Bobble head doll syndrome” (excepcional) • Síndrome de Parinaud o del mesencéfalo dorsal • Síndrome Epiléptico • Cuadro similar al Pseudotumor Cerebri • Deterioro Tardío en Spina Bifida • Síndrome de Intolerancia Ortostática • IV-V aislado / Chiari adquirido / Siringomielia (durante la evolución, no de debut)
Presentación pre-síntomas (PRES). 2 pacientes	Signos: Edema fronto-palpebral, dismorfia craneal (asimetrías), hundimiento de colgajo óseo o cutáneo (“Sinking Skin-Bone Flap”)

Tabla 14. Síntomas generales y especiales y signos en el sobredrenaje valvular.

Desde el punto de vista radiológico, la distribución de casos según el tamaño y morfología ventricular y su relación con la punta del catéter ventricular (VER CLASIFICACIÓN RADIOLÓGICA EN TABLA 5) viene reflejada en la Tabla 15.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Clasificación radiológica	0	1	2	3	Total
a	12 (2 : 0a-x)	30 (1 : 1a-x)	-	0	42
b	2	10	1	1	14
c	0	15	3	0	18
d	1	23	2	0	26
e	-	-	0	-	0
Total	15	78	64	1	100

Tabla 15. Clasificación radiológica, distribución de casos en la presentación del cuadro. Se añade “x” en caso de punta de catéter de localización extra-ventricular.

Teniendo en cuenta los síntomas y signos de debut del SSV y la radiología, se establecieron PATRONES CLÍNICO-RADIOLÓGICOS DE PRESENTACIÓN O PRIMARIOS (VER APARTADO 4.2.2.3 Y TABLA 6). El patrón de presentación más frecuente fue el tipo B o de “episodios Breves o intermitentes de hipertensión intracraneal” (41 casos), seguido del C o “patrón de síntomas Crónicos con o sin episodios agudos” (27 casos) y el A o de “síntomas Anti-ortostatismo” (18 casos), siendo menos frecuentes el resto. La distribución de la población de pacientes en función de los patrones clínico-radiológicos de presentación viene reflejada en la Tabla 16. De cara al análisis inferencial se agrupan los patrones primarios en categorías (Tabla 17), siendo la predominante la de síntomas de hipertensión intracraneal con colapso radiológico (73 casos) que comprende los patrones B, C y D.

Patrones clínico-radiológicos de presentación	Frecuencia / %
PRES	2
A	18
B	41
C	27
D	5
F	1
I	6
Total	100

Tabla 16. Distribución de pacientes en función de los patrones clínico-radiológicos de presentación.

Agrupación patrones de presentación	N
p_presíntomas: PRES	2
p_hipotensión: A	18
p_hipertensión-colapso: B, C, D	73
p_hipertensión-dilatación: I, F	7

Tabla 17. Agrupación de patrones primarios en categorías.

5.1.10. Tiempo de seguimiento: el tiempo de seguimiento medio tras el diagnóstico de SSV fue de 3,69 años (rango de 1 a 10 años), con una mediana de 3 años (desviación típica 2,489).

5.1.11. Nivel de complejidad (alcanzado en el tratamiento): la distribución de la población respecto al nivel de complejidad de tratamiento (VER APARTADO 4.2.3 Y TABLA 9) viene reflejada en la Tabla 18. En la mayoría de los casos se consiguió un buen control de síntomas al final del seguimiento con medidas de complejidad baja (nivel 1, 26 casos) o media (nivel 2, 39 casos). 17 casos necesitaron combinaciones de DAS “en tandem” (nivel 3). Por último en 18 casos se alcanzó el nivel 4 de mayor complejidad: se recurrió a protocolos de retirada valvular en 15 casos (13 de ellos con neuroendoscopia, aunque sólo se consiguió el objetivo de la independencia valvular en 5 casos) y a expansiones craneales en tres casos (1 caso de expansión supratentorial, 1 caso de descompresión de fosa posterior y 1 caso que precisó ambos procedimientos).

Nivel de complejidad	Frecuencia / %
1	26
2	39
3	17
4	18
Total	100

Tabla 18. Distribución de pacientes según el nivel de complejidad.

5.1.12. Grado de control de síntomas: la puntuación SSV. Como hemos indicado en el apartado 4.2.4 (VER TABLA 10), en la última revisión de cada paciente se estableció su situación respecto al control de los síntomas en respuesta al tratamiento a lo largo del último año de seguimiento. La distribución de los pacientes de la serie de acuerdo con la puntuación SSV propuesta aparece en las Tablas 19 y 20 y en la Figura 1. La mediana de la puntuación fue de 60 , lo que coincide con el percentil 50, es decir que sólo la mitad de los pacientes de la serie tuvieron en el último año una situación respecto al control de síntomas buena o, de forma excepcional, excelente.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Estadísticos		PUNTUACIÓN SSV
Media		55,30
Mediana		60,00
Desv. típ.		25,602
Mínimo		0
Máximo		100
Percentiles	25	25,00
	50	60,00
	75	80,00

Tabla 19. Distribución de pacientes de acuerdo con la puntuación SSV.

PUNTUACIÓN SSV	Frecuencia
100	1
90	3
80	30
70	11
60	10
50	16
40	4
30	-
20	19
10	5
0	1

Tabla 20. Distribución de pacientes de acuerdo con la puntuación SSV.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

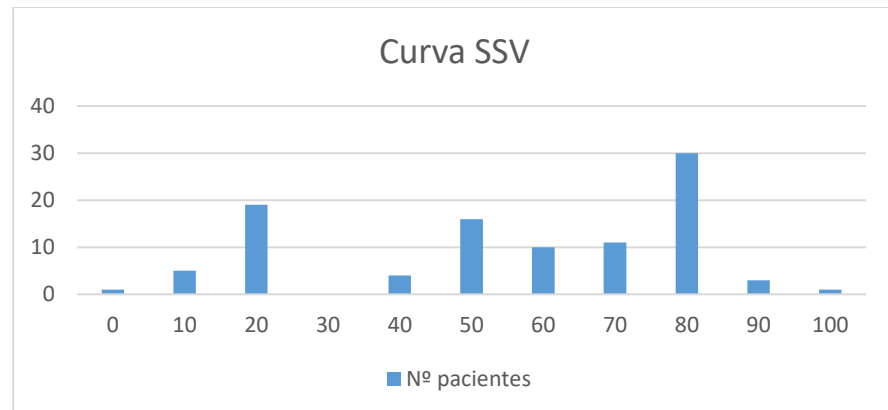


Figura 1. Curva SSV: diagrama de barras de distribución de pacientes respecto a la puntuación SSV.

5.2. Análisis inferencial. Influencia de la variables en el nivel de complejidad y en el grado de control de síntomas.

El análisis inferencial pretende mostrar la influencia de las variables en el nivel de complejidad de tratamiento alcanzado y en la capacidad de control de los síntomas de sobredrenaje (respuesta al tratamiento) según la puntuación SSV. Ello permitiría definir factores de riesgo de mayor complejidad o peor respuesta al tratamiento y por lo tanto una población que precisa de medias más activas de prevención y tratamiento del sobredrenaje y de un seguimiento más estrecho. Siguiendo el mismo orden que el desarrollado en el análisis descriptivo procedemos a desarrollar el análisis inferencial. Se consideró existencia de significación estadística a partir de valores de $p < 0,05$.

5.2.1. Edad en la primera válvula: La edad en la primera válvula mostró una relación inversa con la complejidad de modo que, cuanto menor en edad era el paciente en el momento del tratamiento de la hidrocefalia, la complejidad fue mayor y el control de síntomas peor. No se alcanzó, sin embargo, significación estadística. Puede decirse que no existe correlación lineal alguna entre la

puntuación SSV (control de síntomas o respuesta al tratamiento) y la edad en la primera válvula (VER TABLA 21).

Edad 1ª válvula	Complejidad	Puntuación SSV
Correlación Pearson	-0,185	-0,015
Signif. (bilateral)	p 0,065	p 0,886

Tabla 21. Edad en la 1ª válvula, complejidad y puntuación SSV.

5.2.2. Género: no se demostraron diferencias significativas en la complejidad o Puntuación SSV en cuanto al género masculino o femenino, es decir, el género no parece influir en la nivel de complejidad alcanzado ni en el grado de control de síntomas (VER TABLA 22).

Género	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
Masculino	2,3	1,1	2,0	57,1	25,1	60,0
Femenino	2,3	1,0	2,0	53,0	26,3	55,0
Prueba T	p 0,830			p 0,420		
Mann-Whitney	p 0,755			p 0,362		

Tabla 22. Género, complejidad y puntuación SSV.

5.2.3. Etiología: de cara al análisis inferencial se agruparon las etiologías en las siguientes categorías: hidrocefalia secundaria con 49 casos (HPHP, HPI, HCS, HHIC), hidrocefalia tumoral (HT) con 23 casos e hidrocefalia primaria-disgénica con 28 casos (HCP, SB, HCD, HTICI) (VER TABLA 13). El análisis mostró significación estadística en la relación entre etiología y nivel de complejidad, de modo que la complejidad de tratamiento alcanzada fue significativamente mayor en hidrocefalias secundarias respecto a las primarias o

disgenéticas, quedando la hidrocefalia tumoral en un nivel intermedio. Por el contrario, no se encontró relación significativa entre etiología y grado de control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 23).

Etiología	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
h_secundaria	2,6	1,0	2,0	55,3	26,6	60,0
h_tumoral	2,1	1,2	2,0	55,2	24,3	60,0
h_primaria_disg.	1,9	1,0	2,0	55,4	25,7	60,0
ANOVA	p 0,013 *			p 1,000		
Kruskal-Wallis	p 0,007*			p 0,968		

Tabla 23. Etiología, complejidad y puntuación SSV. *Indica que se alcanza significación estadística.

5.2.4. Tipo valvular: 1ª válvula. De cara al análisis inferencial, los tipos valvulares han sido agrupados de la siguiente forma:

- válvula fija (v_fija): 61 casos. Este grupo incluye válvulas fijas diferenciales de presión de presión media (pm, 59 casos) y válvulas de presión baja (pb, 2 casos)
- válvula ajustable o DAS (v_ajustable_DAS): 37 casos. Se agrupan al tratarse de sistemas que ya incluyen mecanismos de control de sobredrenaje. Este grupo comprende a los pacientes portadores de válvulas ajustables (34 casos) y a aquellos a los que se implantó un DAS en la primera cirugía valvular (3 casos)
- válvula lumbo-peritoneal (v_lumboperitoneal o dlp): 2 casos. Estos sistemas, que han sido muy poco empleados, se agrupan aparte dado que teóricamente no implican riesgo de colapso ventricular.

Se encontró relación estadísticamente significativa entre el tipo de 1ª válvula y la complejidad alcanzada en el tratamiento del sobredrenaje, de modo

que la complejidad fue mayor en el caso de válvulas fijas en relación con válvulas lumboperitoneales, encontrándose las válvulas ajustables y los DAS en un nivel intermedio. De cara a la interpretación de los datos se ha de señalar en escaso número de pacientes en la categoría “válvula lumboperitoneal” (v_lumboperitoneal o dlp). Por el contrario, no se encontró relación significativa entre tipo de 1ª válvula y el grado de control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 24).

Tipo 1ª válvula	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
v_fija (pm, pb)	2,5	0,9	2,0	56,6	26,5	60,0
v_ajustable-DAS	2,0	1,2	2,0	52,7	24,7	60,0
v_lumboperitoneal (dlp)	1,0	0	1,0	65,0	21,2	65,0
ANOVA	p 0,029*			p 0,670		
Kruskal-Wallis	p 0,009*			p 0,560		

Tabla 24. Tipo de 1ª válvula, complejidad y puntuación SSV. * Indica que se alcanza significación estadística.

5.2.5. Infección meníngea: hidrocefalia postinfecciosa o infección valvular. La infección meníngea, definida como hidrocefalia de etiología post-infecciosa o antecedente de infección valvular anterior al diagnóstico de sobredrenaje, no tuvo influencia significativa ni en la complejidad ni en el control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 25).

Infección meníngea	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
Sí	2,3	1,2	2,0	53,5	26,7	60,0
No	2,3	1,0	2,0	55,9	25,4	60,0
Prueba T	p 0,832			p 0,673		
Mann-Whitney	p 0,948			p 0,642		

Tabla 25. Infección meníngea, complejidad y puntuación SSV.

5.2.6. Disfunción valvular y fallo proximal. El antecedente de disfunción valvular y, específicamente, el de disfunción por fallo proximal (obstrucción de catéter ventricular) no tuvieron influencia significativa ni en la complejidad ni en el control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 26 Y TABLA 27).

Disfunción valvular	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
Sí	2,2	1,1	2,0	56,1	28,8	70,0
No	2,3	1,0	2,0	54,8	23,8	60,0
Prueba T	p 0,733			p 0,823		
Mann-Whitney	p 0,647			p 0,575		

Tabla 26. Disfunción valvular, complejidad y puntuación SSV.

Obstrucción proximal. N: 36	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
Sí (16 pac)	2,4	1,2	2,5	54,4	29,2	55,0
No (20 pac)	2,1	1,0	2,0	57,5	29,2	70,0
Prueba T	p 0,300			p 0,752		
Mann-Whitney	p 0,386			p 0,962		

Tabla 27. Obstrucción proximal, complejidad y puntuación SSV.

5.2.7. Edad de inicio de los síntomas. La edad de inicio de los síntomas de sobredrenaje mostró una relación significativa inversa con la complejidad, de modo que cuanto menor en edad era el paciente en el momento del diagnóstico de SSV la complejidad alcanzada en el tratamiento fue mayor. No se encontró, sin embargo, correlación lineal con la puntuación SSV (control de síntomas o respuesta al tratamiento) (VER TABLA 28).

Edad de inicio de síntomas	Complejidad	Puntuación SSV
Correlación Pearson	-0,279	0,031
Signif. (bilateral)	p 0,005*	p 0,759

Tabla 28. Edad al inicio de los síntomas, complejidad y puntuación SSV. * Indica que se alcanza significación estadística.

5.2.8. Tipo valvular al inicio de los síntomas. De cara al análisis inferencial, los tipos valvulares al inicio de los síntomas han sido agrupados de la siguiente forma:

- válvula fija (v_fija): 47 casos. Este grupo incluye válvulas fijas diferenciales de presión de presión media (pm, 44 casos) y válvulas de presión baja (pb, 3 casos)
- válvula ajustable o DAS (v_ajustable_DAS): 51 casos. Este grupo comprende a los pacientes portadores de válvulas ajustables en el momento del inicio de los síntomas (45 casos) y a aquellos portadores en ese momento de un DAS (6 casos)
- válvula lumbo-peritoneal (v_lumboperitoneal o dlp): 2 casos.

Se encontró relación estadísticamente significativa entre el tipo de válvula al inicio de los síntomas (momento del diagnóstico de SSV) y la complejidad alcanzada en el tratamiento del sobredrenaje, de modo que la complejidad fue mayor en el caso de válvulas fijas en relación con válvulas lumboperitoneales, encontrándose las válvulas ajustables y los DAS en un nivel intermedio. De igual forma con la variable “tipo de 1ª válvula”, de cara a la interpretación de los datos se ha de señalar en escaso número de pacientes en la categoría “válvula lumboperitoneal” (v_lumboperitoneal o dlp). Por el contrario, no se encontró relación significativa entre tipo de válvula en el momento del

diagnóstico y el grado de control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 29).

Tipo de válvula al inicio de síntomas	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
v_fija (pm, pb)	2,6	0,8	2,0	56,4	27,1	60,0
v_ajustable-DAS	2,0	1,1	1,0	53,9	24,7	60,0
v_lumboperitoneal (dlp)	1,0	0	1,0	65,0	21,2	65,0
ANOVA	p 0,008*			p 0,775		
Kruskal-Wallis	p 0,002*			p 0,723		

Tabla 29. Tipo de válvula al inicio de los síntomas, complejidad y puntuación SSV. * Indica que se alcanza significación estadística.

5.2.9. Patrón clínico-radiológico de presentación. De cara al análisis inferencial se agruparon los patrones clínico-radiológicos de presentación o “patrones primarios” en categorías (VER TABLA 17). El análisis mostró relación estadísticamente significativa entre el tipo de patrón primario y la complejidad de tratamiento alcanzada, de modo que la complejidad fue significativamente menor en el “patrón de hipotensión” (patrón A) respecto a patrones de “hipertensión-dilatación” (categoría de mayor complejidad; comprende los patrones I y F), encontrándose los patrones presintomático (PRES) y la categoría de hipertensión-colapso (patrones B, C y D) en niveles intermedios. Por el contrario, no se encontró relación significativa entre el tipo de patrón primario y el grado de control de síntomas medido con la puntuación SSV (VER TABLA 30).

Patrones clínico-radiológicos categorías	Complejidad			Puntuación SSV		
	Media	Desv. Típica	Mediana	Media	Desv. Típica	Mediana
p_presíntomas (PRES)	2,5	0,7	2,5	80,0	0,0	80,0
p_hipotensión (A)	1,8	1,0	2,0	58,9	21,9	70,0
p_hipertensión-colapso (B, C, D)	2,3	1,0	2,0	53,8	26,9	60,0
p_hipertensión-dilatación (I, F)	3,3	1,0	4,0	54,3	23,0	50,0
ANOVA	p 0,017*			p 0,487		
Kruskal-Wallis	p 0,021*			p 0,454		

Tabla 30. Patrón clínico-radiológico de presentación, complejidad y puntuación SSV. * Indica que se alcanza significación estadística.

5.2.10. Tiempo de seguimiento. El tiempo de seguimiento mostró una relación significativa directa con la complejidad, de modo que a mayor seguimiento la complejidad alcanzada en el tratamiento fue también mayor. Esto es indicativo de una enfermedad progresiva y es lógico con una política de tratamiento escalonado. No obstante el cálculo del “coeficiente de determinación” (coeficiente de correlación al cuadrado, R^2) nos indica que el seguimiento sólo explica el 6,6% de la variabilidad de la complejidad, es decir que la complejidad alcanzada no es sólo expresión del tiempo de seguimiento (de hecho lo es sólo en una pequeña parte). No se alcanzó, sin embargo, significación estadística en la relación con la puntuación SSV (control de síntomas o respuesta al tratamiento) (VER TABLA 31).

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Seguimiento	Complejidad	Puntuación SSV
Correlación Pearson	0,258**	0,140
Signif. (bilateral)	p 0,009*	p 0,164

Tabla 31. Tiempo de seguimiento, complejidad y puntuación SSV. * Indica que se alcanza significación estadística. **R²= 0,066564, de modo que sólo el 6.6% de la variabilidad de la complejidad queda explicada por el seguimiento.

5.2.11. Nivel de complejidad y su relación con el control de síntomas.

De cara al análisis inferencial se agruparon los niveles de complejidad en “complejidad baja” (niveles 1 y 2) y “complejidad alta” (niveles 3 y 4). No se han encontrado diferencias estadísticamente significativas entre las medias de la puntuación SSV en ambas categorías (VER TABLA 32). Si se establece la relación entre niveles de complejidad y puntuación SSV como variables cuantitativas se observa una correlación “inversa”, es decir, a mayor complejidad parece apreciarse un peor resultado en cuanto al control de los síntomas, pero tampoco alcanza significación estadística (VER TABLA 33).

Puntuación SSV / Complejidad	N	Media	Desv.Típica	P25	Mediana	P75
Baja (1,2)	65	57,7	22,6	50,0	60,0	80,0
Alta (3,4)	35	50,9	30,3	20,0	50,0	80,0
Prueba T	p 0,247					
Mann-Whitney	p 0,351					

Tabla 32. Estadísticos de puntuación SSV según complejidad baja (1,2) o alta (3, 4) (complejidad como variable dicotómica).

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

Correlación Pearson Signif. (bilateral)	Complejidad	Puntuación SSV
Complejidad	1	-0,183 p 0,069
Puntuación SSV	-0,183 p 0,069	1

Tabla 33. Estadísticos de puntuación SSV según complejidad (complejidad como variable cuantitativa).

6. DISCUSIÓN.

Los resultados obtenidos en nuestra serie nos permiten un análisis crítico de la literatura científica existente acerca del sobredrenaje de LCR. Estructuramos este análisis siguiendo un guión marcado por lo que consideramos constituyen los cinco problemas fundamentales en el manejo de esta patología, y que son: una prevalencia infraestimada, un concepto restrictivo, una falta de definición y acuerdo en cuanto a las formas de presentación, la ausencia de un sistema estandarizado para el análisis y comparación de resultados y, por último y probablemente como causa de todo lo anterior, una base fisiopatológica no bien conocida. Terminaremos la discusión con una breve referencia a las lecciones aprendidas durante los años de desarrollo del estudio y al cambio producido como consecuencia de ello en el protocolo de manejo de la hidrocefalia en edad pediátrica en nuestro Centro, hoy en día enfocado, de forma prioritaria, hacia la prevención activa del sobredrenaje valvular.

El problema de la prevalencia del sobredrenaje.

No conocemos la prevalencia real del sobredrenaje valvular. No obstante sí podemos afirmar que, a pesar del progreso en la tecnología valvular, el sobredrenaje de LCR es todavía una de las complicaciones más frecuentes en hidrocefalia derivada¹⁴⁰ y, desde luego, mucho más frecuente de lo que inicialmente se había descrito en la literatura. De acuerdo con ReKate, *“parece muy claro que la derivación crónica de LCR en hidrocefalia conduce con el tiempo a una reducción progresiva, y excesiva, de tamaño ventricular o “sobredrenaje radiológico” en la mayoría de los pacientes... Al menos un tercio de los mismos seguidos durante más de 5 años tendrán cefaleas crónicas graves que requerirán intervención, aunque el cuadro podría pasar décadas de forma subclínica...”*¹²². En nuestro Centro, para una serie 166 pacientes portadores de válvulas de derivación de LCR seguidos durante una media de 93 meses, el 56% desarrolló alguna forma de sobredrenaje valvular sintomático, siendo la causa más

frecuente de revisión quirúrgica por disfunción valvular (32%, 83 de 259 procedimientos) y existiendo relación estadísticamente significativa entre sobredrenaje y primera disfunción valvular (en el análisis uni y multivariante) y con la supervivencia valvular^{67,68}. En nuestro trabajo hemos podido recopilar hasta 100 casos de sobredrenaje sintomático en un plazo temporal de unos 12 años. De esto se deriva la necesidad de un nuevo enfoque del sobredrenaje desde el punto de vista de la prevención más que del tratamiento de la entidad cuando ya se manifiesta sintomáticamente.

Por otra parte, la prevalencia es mayor en algunos grupos de población, es decir, existen factores de riesgo de desarrollo de sobredrenaje. La literatura no ha señalado diferencias en cuanto al género, pero sí en cuanto a la edad de implantación de la primera válvula y la etiología de la hidrocefalia, siendo el sobredrenaje más frecuente en hidrocefalias tratadas muy precozmente, en los primeros días o meses de vida^{3,37,47} y de causa secundaria, principalmente post-hemorrágica^{17,47,86} y post-infecciosa^{47,86}. El paradigma es el paciente prematuro que presenta una hemorragia intraventricular y una hidrocefalia post-hemorrágica posterior, entre otras razones porque la política de tratamiento clásica ha sido a de tratar la hidrocefalia con sistemas derivativos de baja presión facilitadores del drenaje de LCR; el objetivo de esta medida ha sido el de evitar obstrucciones valvulares por restos hemáticos e inducir un *“sobredrenaje temporal controlado”*, que reduce de forma importante la tasa de complicaciones de la herida quirúrgica como la fístula de LCR⁷⁶. Los datos de nuestra serie son congruentes con la literatura a este respecto, existiendo un predominio de hidrocefalia congénitas tratadas en el primer mes de vida (la media de edad en el momento de colocación de la primera válvula fue de 17,90 meses, con un rango 1 a 180 meses y una mediana de 1 mes) de causa secundaria (49% de los casos), principalmente posthemorrágica (HHPH 33 casos) o postinfecciosa (HPI 11 casos) (VER TABLAS 11, 12 Y 13). Aunque la literatura reconoce una menor tasa de sobredrenaje en casos de parálisis cerebral con atrofia³⁷ y en mielomeningocele¹⁷, hemos encontrado un porcentaje no despreciable de pacientes con estas dos condiciones en nuestra serie de sobredrenaje, particularmente 11 casos de mielomeningocele del total de 100

pacientes. No hemos empleado prácticamente sistemas de drenaje de baja presión y la norma fue la de implantar en la primera cirugía sistemas de presión media fijos (59 casos) y en menor medida diferenciales de presión ajustables (34 casos). Se pretendía evitar el desarrollo de sobredrenaje achacado a las válvulas de baja presión^{17,23,37,71}, lo que claramente no se ha conseguido. Los sistemas de presión media no evitaron el desarrollo de sobredrenaje. Los DAS apenas se emplearon en la primera implantación, al no existir en la serie una política activa de prevención del sobredrenaje. Aunque más frecuente en hidrocefalias secundarias tratadas precozmente con sistemas de presión fija, el sobredrenaje apareció también en pacientes con hidrocefalia tratada con válvulas ajustables en edades más avanzadas y para todo tipo de etiologías, por lo que la prevención, entendemos, debería ser general y no limitarse a los grupos de mayor riesgo.

La edad media de inicio de los síntomas (momento del diagnóstico) de SSV en nuestra serie fue de 73 meses (mediana de 71, rango de 8 a 180 meses) o 6 años, muy de acuerdo con la literatura (2 a 5 años para Fattal-Valeuski⁴⁷, 6.5 años para Martínez-Lage⁸⁶ y de 7 a 9 años para Buxton²⁰). No obstante, en algún caso el debut del cuadro se produjo antes del año de edad. Ello quiere decir que debemos tener en cuenta la posibilidad de sobredrenaje en niños muy pequeños, o de otro modo podría pasar desapercibido o confundirse con algún otro tipo de disfunción. 36 pacientes presentaron disfunción valvular de algún tipo antes del diagnóstico de sobredrenaje (16 de las 36 fueron disfunciones proximales por obstrucción del catéter ventricular de la derivación), frente a 64 que no la presentaron, y en algunos casos se procedió al recambio de válvulas fijas de presión media por válvulas ajustables. Es tentador pensar que algunas (o muchas) de las disfunciones valvulares anteriores a la aparición de síntomas atribuidos a sobredrenaje podrían haber sido consecuencia de sobredrenaje ya existente en un estadio sólo radiológico o presintomático. Se ha relacionado el colapso ventricular en torno a la punta del catéter (“tip environment”) con una mayor tasa de disfunción valvular proximal por obstrucción^{82,114,128}. En el momento del diagnóstico de SSV, la mitad de los pacientes seguía portando válvulas fijas de presión media, y en los pacientes portadores de válvulas ajustables no se llevó a cabo una

reprogramación valvular ascendente progresiva, es decir, no hubo una política activa de prevención del sobredrenaje (VER TABLA 11). Hemos de señalar que algunos pacientes debutaron con síntomas de sobredrenaje a edades muy superiores a la media descrita (hasta 180 meses, más de 12 años edad), por lo que el seguimiento no debe interrumpirse y debe ser, de hecho, muy prolongado en el tiempo. El momento de presentación del SSV puede ser muy tardío e impredecible⁸², e incluso frecuente en el caso de válvulas que han funcionado bien durante años³.

El problema del concepto de sobredrenaje.

La definición más extendida de sobredrenaje valvular es la de la aparición de cefaleas crónicas, generalmente con un patrón intermitente, que alteran el desarrollo de las actividades de la vida diaria en pacientes portadores de válvulas de derivación de LCR para el tratamiento de la hidrocefalia, pacientes que presentan en la exploración un relleno valvular “lento” y en los estudios de imagen ventrículos de tamaño normal o menor de lo normal¹²². Los nomenclatura más empleada incluye términos como “*cefaleas relacionadas con la derivación*” (“*shunt-related headaches*”)¹²², “*síndrome de ventriculo hendidura*” (“*slit ventricle syndrome*”)⁶⁶ o “*colapso ventricular sintomático*”⁸⁶. En nuestra experiencia, hemos tenido la oportunidad de valorar pacientes con formas de presentación en las que la cefalea no era el síntoma principal, o incluso estaba completamente ausente. La literatura reconoce formas de presentación atípicas como la “*mielo-radiculopatía compresiva*”^{3,35,37,88,89,96,110,145}, el “*síndrome del colgajo hundido*” (“*sinking skin/bone flap*”)^{30,57}, el aumento de número de crisis comiciales^{34,86}, y la aparición de somnolencia paroxística, ataxia o trastornos endocrinológicos³⁴, el “*Síndrome de Parinaud*” o del mesencéfalo dorsal (“*Dorsal midbrain syndrome*”-DMS-)⁶ o incluso formas de presentación silentes pero con hipertensión intracraneal franca y papiledema^{72,100} a modo de “*pseudotumor cerebri*”¹⁰⁹. En nuestra serie, un total de 67 pacientes presentaron como debut lo que hemos denominado como “*síntomas generales*”, es decir, la cefalea y otros síntomas asociados a la misma, como irritabilidad, decaimiento, cansancio, somnolencia, alteración de comportamiento,

atención o concentración, náuseas/vómitos y más raramente mareo, visión borrosa, diplopia, dolor localizado sobre la válvula, catéter distal o cicatriz abdominal, paresia de extremidades y aumento de frecuencia de crisis comiciales (VER APARTADO 5.1.9 Y TABLA 14). Estos pacientes presentaban también en ocasiones signos en la exploración como dismorfia craneal, edema frontal-palpebral o hundimiento de colgajo óseo. También encontramos pacientes sin cefalea, pero con manifestaciones clínicas a modo de agrupaciones de signos y síntomas ya descritas en la literatura para otras entidades diagnósticas y que, en este caso, señalan la existencia de sobredrenaje (mejoraron en todos los casos con medidas de tratamiento del mismo), aunque no siempre son fáciles de relacionar con él. Hemos denominado a estos síntomas como “especiales” para distinguirlos de los “generales”, más comunes y reconocibles. 31 pacientes presentaron como primera manifestación del sobredrenaje estos síntomas “especiales”, entre los que hemos recogido cuadros de “niño hipotónico” (en lactantes o pacientes con PCI que presentan laxitud, decaimiento, letargia, irritabilidad, crisis de llanto nocturnas y mala tolerancia oral), “Bobble Head Doll Syndrome”, “Síndrome de Parinaud” o del mesencéfalo dorsal (“Dorsal midbrain syndrome”) y “Síndrome Epiléptico” (aumento de frecuencia o severidad de crisis en pacientes con epilepsia diagnosticada), cuadros similares al “Pseudotumor Cerebri”, “Deterioro Tardío en pacientes con Spina Bifida”, “IV ventrículo aislado-Chiari-siringomielia” y “Síndrome de Intolerancia Ortostática” (SIO) (VER APARTADO 5.1.9 Y TABLA 14). El “Síndrome del Niño Hipotónico”, el “Bobble Head Doll Syndrome”, el “Deterioro Tardío en Spina Bifida” y el “Síndrome de Intolerancia Ortostática” no han sido previamente relacionados en la literatura con el sobredrenaje valvular. Creemos por lo tanto que no se debe limitar el diagnóstico de sobredrenaje a casos típicos de cefalea en portadores de válvulas y que se debe estar preparado para reconocer manifestaciones atípicas o excepcionales (que en nuestra serie supusieron casi el 30% de los casos), no debiendo descartarse ninguna manifestación clínica como indicativa de sobredrenaje si radiológicamente existe sospecha de que tal sobredrenaje existe. Un concepto muy restrictivo de sobredrenaje puede estar detrás de las series de reconocen una tasa muy baja de esta complicación.

Otro aspecto criticable en el “concepto” clásico de sobredrenaje es la descripción del “relleno lento” del sistema valvular tras el bombeo del mismo, que es un dato subjetivo que puede ayudar en la evaluación de un caso en un momento determinado, pero que también puede resultar engañoso. En nuestra serie, los pacientes con patrón A con síntomas ortostáticos mostraron siempre un relleno valvular rápido, lógico si no existe colapso ventricular en torno a la punta del catéter proximal de la derivación. Por otro lado, los pacientes con patrones primarios o secundarios B, C, D, I y F presentan habitualmente un relleno valvular lento, pero B, C y D son formas de sobredrenaje, I de aislamiento ventricular por sobre e infradrenaje coexistentes y F una forma de infradrenaje por fallo valvular. Es decir, el relleno valvular lento no siempre significa lo mismo. Además, hemos observado que existen cambios en la sintomatología y en la exploración valvular a lo largo del día y en respuesta al cambio postural. Un relleno valvular rápido por la mañana puede ser lento por la tarde o noche y un relleno rápido en decúbito puede pasar a ser lento en bipedestación, fenómeno que hemos denominado “ON/OFF valvular (VER EN APARTADO 4.2.2.3 “RITMO HORARIO EN EL SSV” Y “SÍNTOMAS Y SU RELACIÓN CON EL CAMBIO POSTURAL” Y TABLA 8). El relleno valvular puede ayudar no sólo en el diagnóstico del SSV sino también en la evaluación postoperatoria, de modo que idealmente la válvula debería tener un relleno valvular rápido tras la cirugía de corrección del sobredrenaje. De forma poco frecuente puede presentarse en el postoperatorio una situación de aumento de tamaño ventricular con relleno lento, que hemos denominado “F oculto”: nos indicaría que el sobredrenaje es capaz de “ocultar” el fallo valvular proximal parcial (“obstrucción” parcial de catéter ventricular a diferencia de “oclusión”) y que el fallo valvular sólo se manifiesta tras la corrección del sobredrenaje que lo oculta. El tipo de relleno valvular característico en cada tipo de patrón clínico-radiológico de presentación del SSV viene reflejado en la Tabla 6. En resumen, un relleno valvular lento no significa necesariamente una malfunción valvular ni un sobredrenaje⁶⁹ y, por otro lado, en algunas series hasta el 22% de pacientes con obstrucción valvular tenían un test de bombeo valvular normal¹¹².

Algo similar ocurre con la descripción, en la definición clásica de sobredrenaje, de “ventrículos normales o menores de lo normal” o “*ventrículo no compliant*”¹⁰⁸ o “*en hendidura*” (“*slit ventricle syndrome*”)⁶⁶. Es difícil saber qué es un sistema ventricular “normal” en cuanto a tamaño en un paciente portador de una derivación de LCR de forma crónica. Por ese motivo hemos definido lo que hemos denominado la “imagen buena” de un paciente en el estudio de imagen post-derivación, en el momento en que el paciente muestra mejoría clínica, reducción de tamaño ventricular y ausencia de signos radiológicos de sobredrenaje. Cada paciente debe tener definida su “imagen buena” basal necesaria para estudios comparativos posteriores, del mismo modo que su “imagen mala” de sobredrenaje, aunque aún no haya presentado síntomas. Creemos que en un paciente con antecedente de hidrocefalia de cualquier etiología, el tamaño ventricular “normal” probablemente nunca se produzca, por que ello implicaría la completa reversibilidad del proceso. En este contexto, un tamaño ventricular “normal” (es decir el tamaño ventricular que tendría la población sana para una misma edad) será probablemente para el paciente un tamaño “anormalmente reducido”, teniendo en cuenta que el drenaje valvular de LCR no es, en ningún caso, un drenaje “fisiológico”. Por lo tanto, en el concepto de SSV, debe definirse la radiología del paciente de forma más precisa que “ventrículos normales o menores de lo normal”. Para algunos autores, un ventrículo en hendidura en estudios de imagen no sería suficiente para establecer un diagnóstico de sobredrenaje valvular y, por otro lado, los síntomas que se atribuyen a éste pueden aparecer en pacientes con ventrículos normales o grandes⁶⁹. En nuestra serie hemos estudiado las características radiológicas del sobredrenaje determinando el cambio de tamaño ventricular respecto a la “imagen buena” y la “imagen mala”, la posición del catéter proximal en el eje cráneo-espinal y la morfología ventricular (colapso parcial, unilateral, completo), su simetría y la existencia zonas de aislamiento. En función de estos parámetros se propone una clasificación radiológica de sobredrenaje valvular (VER TABLA 5). El elemento fundamental para la caracterización y clasificación de tipos radiológicos de sobredrenaje es la posición de la punta del catéter proximal y la morfología, tamaño (colapso o no) del espacio de LCR circundante, es decir, el entorno de la punta del

catéter (“tip enviroment”). Éste podría tener influencia en la tasa de fallo valvular: si la punta del catéter está rodeada de LCR el riesgo se reduce¹⁴¹. La mayor parte de los pacientes (78 casos) presentaron formas radiológicas tipo 1 con colapso ventricular en torno a la punta del catéter ventricular, pero también fueron frecuentes las formas de sobredrenaje sin colapso ventricular o tipo 0 (15 casos) y en menor medida se diagnosticaron casos de aislamiento (tipo 2, 6 casos) y dilatación ventricular por obstrucción proximal en pacientes con colapso radiológico previo (tipo 3, 1 caso) (VER TABLA 15). El tipo 2 radiológico agrupa los casos en los que se observa colapso de una parte del sistema ventricular y dilatación del resto, que denominaríamos “aislado”. Es necesario definir de forma adecuada el concepto de aislamiento, que creemos no está bien establecido en la literatura. Desde nuestro punto de vista “aislamiento” significa la acumulación de LCR en una cavidad por dificultad o imposibilidad de circulación del mismo a través de la vía dominante de drenaje de LCR. Existiría, desde este punto de vista, un tipo de “aislamiento primario”, disgenético, congénito o malformativo y también un segundo tipo “secundario inflamatorio” de causa hemorrágica o infecciosa. Cuando la vía de drenaje de LCR dominante es el sistema valvular (paciente válvulo-dependiente), hablaríamos de “aislamiento secundario valvular”, que puede, a su vez, ser funcional y por lo tanto reversible (“oclusión” de catéter proximal) o anatómico-irreversible (compartimentalización por desarrollo de tabiques o membranas que mantienen el aislamiento tras un periodo más o menos prolongado de sobredrenaje funcional). De esta manera se puede vincular el “aislamiento valvular” del sobredrenaje a la teoría general de aislamiento de S. Oi¹⁰⁴. En este contexto nos parece importante diferenciar “obstrucción” de catéter ventricular de “oclusión”. El término “oclusión” que proponemos implicaría el cierre virtual o funcional del catéter por la propia pared del ventrículo colapsado (o por parénquima cerebral que circunda la punta del catéter) pero con permeabilidad de su luz, causando un infradrenaje transitorio, reversible cuando se alivia la condición de sobredrenaje agudo. Por oposición, definimos “obstrucción” del catéter como la ocupación, parcial o completa, de su luz, lo que implica un fallo permanente e irreversible para drenar LCR de forma eficiente y, por lo tanto, la necesidad de sustitución del catéter.

El tipo de radiológico característico en cada tipo de patrón clínico-radiológico de presentación del SSV viene reflejado en la Tabla 6. Los 2 pacientes con patrón de presentación tipo PRES mostraron radiología Tipo 1, con colapso radiológico peripunta. Los pacientes con patrón A mostraron radiología Tipo 0 característicamente, aunque en 6 de los 18 casos la imagen fue Tipo 1. Los pacientes con patrones B, C y D mostraron radiología Tipo 1, excepto en 3 casos de patrón C en los que la radiología fue de Tipo 0. Es también necesario señalar que el sobredrenaje puede darse con sistemas derivativos colocados fuera del sistema ventricular, por ejemplo a nivel cisternal, subaracnoideo craneal y espinal y en quistes aracnoideos^{7,8,36,46,60,83,87,138} o incluso del espacio. Dos de nuestros pacientes presentaron catéteres proximales de localización extraventricular (VER TABLAS 5 Y 15). La presencia de otros hallazgos radiológicos como colecciones extra-axiales de líquido o hemáticas⁸⁶, cambios óseos^{64,85}, cambios de cerebro y meninges^{86,89,96}, tabicación o aislamiento ventricular¹⁰³ o cambios a nivel espinal^{74,86,89,98,101} ha sido ampliamente descrita en la literatura y puede observarse de forma común en nuestros pacientes.

De lo desarrollado anteriormente podemos concluir que ninguno de los tres elementos definitorios del sobredrenaje valvular en el concepto clásico más aceptado y extendido es, realmente, diagnóstico de sobredrenaje y, de hecho, ya algunos autores consideran esta visión como demasiado simplista⁹² o incluso confusa¹³⁵. También los conceptos son empleados de forma diferente según el autor, aumentando la confusión^{3,135}. Por eso hemos considerado necesario desarrollar un nuevo concepto de sobredrenaje valvular, aún más puesto que se trata de una enfermedad de prevalencia real mayor de la reconocida. Este nuevo concepto debería ayudar a evitar el infradiagnóstico de esta entidad. En la aproximación a ese nuevo concepto creemos necesario evitar sesgos de selección derivados de la aplicación de los criterios clásicos más comúnmente aceptados. Por ello proponemos unos “*criterios de inclusión*” “*a posteriori*”, es decir, considerar la existencia de sobredrenaje ante cualquier sintomatología (o signos) que mejore con medidas de control de drenaje de LCR. Hemos propuesto el concepto de “*Síndrome de Sobredrenaje Valvular*” (SSV), que coincide con nuestros “*criterios de inclusión*”:

“La aparición, en pacientes portadores de sistemas de derivación de LCR extratecales, de síntomas y/o signos que mejoran en intensidad o frecuencia de presentación, al menos de forma parcial o transitoria, con la aplicación de medidas de reducción de la cantidad de drenaje. Se incluyen también formas no sintomáticas que presentan en la exploración signos anómalos indicativos de sobredrenaje (asimetría o hundimiento craneal o datos de focalidad neurológica, como afectación de pares craneales, vías largas o edema de papila)”.

Este diagnóstico requiere, pues, un adecuado conocimiento del problema y una elevada sospecha, ante la cual se planifican y llevan a cabo las mencionadas medidas de reducción de la cantidad de drenaje. Para sospechar esta entidad creemos que es esencial conocer las diferentes forma de presentación.

El problema de las formas de presentación o tipos de sobredrenaje.

El tercer problema al que nos enfrentamos en el estudio del sobredrenaje valvular es el de las diferentes formas de presentación descritas en la literatura. En el Apartado 2.1 (VER TABLA 4) hemos descrito las más importantes de las clasificaciones de formas de sobredrenaje que recoge la literatura, que podemos comparar con los datos de nuestra serie (APARTADO 4.2.2.3 Y TABLAS 6 Y 7). Hay algunos tipos que se repiten y que parecen bien definidos, como por ejemplo la “hipotensión intracraneal”, también denominada cefalea espinal, postural o de presión negativa. En nuestra serie corresponde al patrón tipo A (18 casos). También es una forma de presentación bien conocida la “obstrucción proximal intermitente” o “síntomas on/off”, que corresponden en la literatura al “Síndrome de Ventrículo en Hendidura” (SVH) propiamente dicho. En nuestra serie el patrón correspondiente a esta forma sería el tipo B (el más frecuente, con 41 casos), aunque hemos observado formas en las que la sintomatología permanece de forma crónica entre episodios más o menos intensos de aguzación (tipo C, 27 casos). La literatura no había descrito un patrón como el C, en el que el paciente no está nunca libre de síntomas. La descripción del resto de tipos de sobredrenaje es, desde nuestro punto de vista, confusa o inapropiada. Por ejemplo, es

difícil concebir un sobredrenaje asintomático con PIC normal como el que propone Khorasani⁷³; probablemente indica una medición puntual de la PIC y no un registro continuo adecuado, puesto que cualquier drenaje de LCR debe alterar la PIC. Las “colecciones subdurales por sobredrenaje” de Olson¹⁰⁸ son una descripción radiológica que puede tener distintas formas de presentación clínica (incluidos los otros tipos de Olson). La “migraña relacionada con la derivación”^{120,122} y la “cefalea no relacionada con la derivación”¹⁰⁸ parecen formas diferentes de referirse al mismo problema y, en cualquier caso, en nuestra opinión, o son formas de sobredrenaje no diagnosticado o no son sobredrenaje. En nuestra serie, ningún paciente que cumplió los criterios de inclusión dejó de mejorar tras el tratamiento y, por lo tanto, no hemos encontrado ningún caso de “migraña”. Por último, tenemos que referirnos al tipo “hipertensión intracraneal con válvula funcionante” (o desproporción céfalo-craneal) de ReKate^{120,122}, que parece similar al “infradrenaje con válvula funcionante” de Khorasani⁷³, y al tipo “fallo valvular sin dilatación ventricular” de ReKate^{120,122}, que parece corresponder al tipo “infradrenaje con válvula no funcionante” de Khorasani⁷³. La descripción de ambas formas de sobredrenaje parece solaparse, de modo que es a veces muy difícil distinguir cuando la válvula es funcionante o no. Ya hemos visto que el bombeo valvular no es una maniobra fiable y, en todo caso, en ambos tipos sería lento. La punción valvular tampoco es fiable si los ventrículos están colapsados en torno a la punta del catéter ventricular (como ocurriría en estos supuestos) y tampoco el “shunt-ograma” lo sería⁹³. El diagnóstico diferencial podría hacerse durante la cirugía, comprobando el funcionamiento valvular “in situ”⁹³, aunque de forma tardía y obligando al recambio de catéter ventricular en todos los casos, maniobra frecuentemente compleja y no carente de riesgo. Ambas formas de sobredrenaje parecen agrupadas en el tipo “disfunción de catéter ventricular” de Olson¹⁰⁸, quien no aclara si la disfunción corresponde a un estado de sobre o infradrenaje, y todas estas situaciones parecen corresponder a los conceptos de “hidrocefalia de volumen normal” de Engel⁴², “disfunción valvular sin dilatación ventricular” de McNatt⁹³ y “pseudotumor hidrocefálico o valvular” de ReKate¹¹⁸. En nuestra opinión ambos tipos descritos corresponden a una única entidad de sobredrenaje con hipertensión

intracraneal sin dilatación ventricular, con relleno valvular lento por “oclusión” de catéter ventricular (no “obstrucción”), es decir, a un verdadero “pseudotumor valvular” (tipo D, 5 casos), que se puede manifestar en forma de hipertensión intracraneal aguda (tipo D1, 4 casos, con cefalea, vómitos, letargia) o de forma silente pero con edema de papila como signo de hipertensión intracraneal (tipo D2, 1 caso). En el caso de fallo valvular verdadero (“obstrucción”) hemos comprobado que se produce un aumento (aunque sea discreto) en el tamaño ventricular respecto a imágenes previas de colapso (“imagen mala”), aunque si no se dispone de imágenes previas el diagnóstico resultará difícil. Se trata, en nuestra serie, del patrón F o de fallo valvular. En caso de persistir duda en el diagnóstico diferencial entre D y F, una maniobra diagnóstica y terapéutica es la externalización del catéter distal, esperando, quizá durante un plazo de minutos (en nuestra experiencia menos de una hora) para comprobar si existe drenaje de LCR distal a la válvula (D) o no (F). La distribución de la población de nuestros pacientes en función de los patrones clínico-radiológicos de presentación viene reflejada en la Tabla 16. Sólo hemos recogido un caso de fallo valvular (tipo F) relacionado con el sobredrenaje entre los “patrones primarios” o de presentación del SSV. Se trata de un paciente con episodios repetidos de disfunción valvular por obstrucción proximal en un corto espacio de tiempo, precisando recambios sucesivos de catéter ventricular. Tras cada recambio regresa a una situación de sobredrenaje radiológico con colapso ventricular “peri-punta” de catéter; sólo cuando fue tratado con principios de corrección de sobredrenaje (colocación de sistema valvular programable con DAS en tandem) se consiguió mantener una dilatación ventricular moderada y tolerable (paciente asintomático con “patrón secundario” tipo E1) con buen relleno valvular, evitando por el momento nuevos fallos valvulares. En nuestra opinión, el fallo valvular por obstrucción proximal puede ser la primera manifestación de un sobredrenaje valvular que ha pasado desapercibido previamente, por lo que probablemente al tipo F deba corresponder un mayor porcentaje de pacientes en una serie de pacientes con sobredrenaje que el que hemos recogido en la nuestra. Hemos considerado para nuestro trabajo sólo situaciones de fallo proximal repetido, pero creemos que se puede extraer la conclusión de que un

primer fallo valvular proximal en un paciente con colapso ventricular previo (“1º F”) debe ser tratado bajo la óptica del SSV. En dos casos los pacientes fueron incluidos antes de la presentación de síntomas, pero con signos claros en la exploración de sobredrenaje (patrón PRES, 1 paciente con asimetría craneal marcada y 1 paciente con dolicocefalia severa). Un criterio más estricto de dismorfia craneal por sobredrenaje conduciría también a un mayor número de diagnósticos de SSV con patrón PRES. Por último, 6 pacientes fueron incluidos en el tipo de patrón de aislamiento (patrón I). Los síntomas que presentaban podían corresponder a otros patrones, pero la radiología es característica de aislamiento, con cavidades sobredrenadas y otras infradrenadas. El enfoque terapéutico puede ser bien el de corregir el sobredrenaje o bien cambiar el sistema valvular a las cavidades dilatadas (si la dilatación es suficiente para permitirlo). En este sentido ha sido especialmente útil el aprovechar las cavidades porencefálicas dilatadas (VER TABLA 5) para colocar el nuevo catéter ventricular. El patrón primario I ha resultado ser inicialmente un “aislamiento funcional” en nuestros 6 casos, aunque ha aparecido también como patrón evolutivo o secundario en dos pacientes en forma de IV ventrículo aislado “anatómico”, requiriendo apertura microquirúrgica del mismo. Respecto a los patrones clínico-radiológicos del SSV, hemos visto con anterioridad que pueden presentar una relación con la postura y un ritmo horario que ayudan en el diagnóstico diferencial y en el enfoque terapéutico, tanto en las formas de presentación como en las evolutivas o secundarias. Muy interesante fue el caso de presentación del SSV en forma de “Síndrome de Intolerancia Ortostática”, no previamente relacionado con el sobredrenaje valvular en la literatura, en un paciente con dilatación de IV ventrículo por aislamiento funcional (que después fue anatómico y requirió apertura microquirúrgica del IV ventrículo por abordaje de fosa posterior). En el seguimiento a largo plazo la tendencia observada es hacia la reaparición de los síntomas con el mismo patrón de debut (“PATRÓN PRIMARIO RECURRENTE”). Pero hemos observado que el sobredrenaje puede aparecer con un patrón “secundario” cualquiera diferente del primario, aunque hay algunos tipos de cambio más característicos. En nuestra serie, por ejemplo, pacientes con patrón A presentaron posteriormente patrones B o C: es la evolución natural del sobredrenaje a progresar

hasta el colapso ventricular. Fue frecuente también el cambio de patrón B a C (cronificación del SSV) y la evolución de A, B o C hacia F. Pensamos que F es más probable cuando más tiempo dure la situación de colapso ventricular en torno a la punta del catéter. En respuesta al tratamiento, hemos visto casos de patrones B o C que evolucionan a A al revertir el colapso ventricular, pero lo más frecuente fue la aparición de patrones E. La situación ideal en el tratamiento del SSV es la de alcanzar un patrón evolutivo tipo E1, es decir, aumento de tamaño ventricular respecto al colapso, bien tolerado (asintomático) y con buen relleno valvular. Esta situación puede no ser duradera, evolucionado de nuevo a formas de colapso que obligan a nuevas actuaciones. En otras ocasiones este patrón E viene acompañado de síntomas bien tolerados, con mejor situación que la de sobredrenaje previo (patrón E2) pero, si los síntomas no permiten el desarrollo de las actividades normales de la vida diaria (patrón E3), debe “corregirse” la situación de “exceso de corrección” de sobredrenaje. En nuestra serie, el patrón E ha requerido un seguimiento estrecho por cambios frecuentes hacia B, C por un lado, mientras que por otro lado se ha producido alternancia de situaciones E1, E2 y E3. También en el seguimiento pudimos detectar 3 casos de “F oculto” tras el tratamiento de formas de SSV con colapso ventricular. En dos de los casos obligó a sustitución valvular completa y en un tercero se llevó a cabo un protocolo de retirada valvular con VPM. La posibilidad de aparición de un “F oculto” tras la cirugía de corrección de sobredrenaje siempre ha de ser tenida en cuenta, ya que puede obligar a una nueva cirugía urgente para el recambio del catéter ventricular “obstruido”. Sin embargo, la situación de “F oculto” es muy poco frecuente en nuestra serie, por lo que no creemos necesaria la sustitución del catéter ventricular en todos los casos, maniobra por otra parte no exenta de dificultad y potenciales complicaciones. Hemos considerado en nuestra serie que todos los pacientes se encontraban en situación de SSV incluso en los intervalos libres de síntomas, puesto que se trata de una enfermedad progresiva y recurrente. La única forma de salir de este diagnóstico sería alcanzar un “estado de independencia valvular” (EIV) bien de forma pasiva o activa (tratamiento de la hidrocefalia mediante neuroendoscopia), estado que, idealmente, requiere retirada o ligadura valvular con monitorización de

PIC. En 4 casos se alcanzó este estado tras protocolo de retirada valvular, en 3 de ellos con VPM (un caso tras detección de “F oculto”). En los 4 casos la situación de EIV es significativamente mejor que la de SSV (en uno de los casos de VPM no hay constancia radiológica del funcionamiento de la VPM), encontrándose los pacientes asintomáticos (3 casos) o con síntomas leves (1 caso de VPM con constancia radiológica de permeabilidad del estoma por artefacto de flujo en área premamilar). En un quinto caso de protocolo de retirada valvular con VPM, el estado de EIV fue interrumpido por una muerte súbita (paciente con antecedente de mielomeningocele).

El problema de la ausencia de estandarización en el SSV.

El cuarto problema que nos planteamos en esta discusión es el de la ausencia de estandarización en la materia que nos ocupa. Ello hace que las distintas aportaciones de diferentes grupos con interés en el tema sean de imposible comparación, pues no existe un criterio diagnóstico común (las series no son comparables) y no existe un método aceptado de evaluación de los resultados de las diferentes estrategias de tratamiento. Para avanzar en el conocimiento del sobredrenaje valvular y mejorar los resultados es indispensable la realización de “estudios intracentro” (comparación de resultados de protocolos aplicados en distintas etapas cronológicas o del resultado, favorable o no, de cambios de protocolo) y de “estudios cooperativos o intercentro”, para lo cual es imprescindible disponer de herramientas comunes de evaluación. Recientes publicaciones han puesto de manifiesto que la evidencia respecto al sobredrenaje y sus consecuencias no es tan robusta como se presumía, de modo que el tema requiere una mayor exploración²². Nuestra situación de partida era la del tratamiento de la hidrocefalia con válvulas fijas diferenciales de presión, sin una política activa de prevención del sobredrenaje. La experiencia de la práctica clínica diaria nos mostraba que el problema del sobredrenaje valvular era muy prevalente, poniendo en cuestión todo nuestro modelo de tratamiento estándar de la hidrocefalia en edad pediátrica. Éste estaba basado en el concepto, hoy vemos que erróneo, de que el sobredrenaje valvular sintomático es una

entidad poco frecuente (VER TABLA 3). A partir de ese momento, el objetivo de nuestro trabajo ha sido el de elaborar un modelo de estandarización del manejo del SSV basado en la determinación del grado de complejidad alcanzado en el tratamiento y el grado de control de los síntomas conseguido con esas medidas, analizando la influencia de diferentes variables en esos parámetros. Para ello, en primer lugar hemos definido un criterio de diagnóstico abierto o no excluyente (“Síndrome de Sobredrenaje valvular-SSV-) y diferentes patrones clínico-radiológicos de presentación que hemos detallado anteriormente. Respecto al tratamiento, hemos adoptado la política de “escalonamiento” ya que, al no existir una forma de tratamiento claramente superior a otra en la literatura, parece adecuado elegir inicialmente medidas de menor riesgo quirúrgico^{23,120,122}. El tratamiento escalonado comienza con la observación, medidas posturales y el tratamiento médico farmacológico^{23,47,102,108} a veces con el uso de esteroides⁴⁷ y continúa con medidas ya quirúrgicas de complejidad creciente, como el reposicionamiento de catéteres o del sistema de derivación (o la colocación de conectores en “Y” entre dos catéteres ventriculares, o catéteres trans-septales con ayuda de neuronavegación o neuroendoscopia)^{10,23,47,48,137}, colocación de nuevas válvulas ajustables o dispositivos anti-sifonaje (DAS) de distinto tipo a veces “en tandem”^{9,23,66,120,122,126,136}, protocolos de retirada valvular (PRV)^{19,120,122} con ventriculostomía neuroendoscópica de tercer ventrículo o ventriculostomía premamilar (VPM)^{11,19,23,120,122} o ventriculostomía microquirúrgica¹⁴⁷, derivaciones del espacio subaracnoideo o cisternal^{26,73,80,99,119,122,150,153} o técnicas de expansión craneal supre o infratentoriales de diferente diseño^{4,5,20,28,34,35,39,40,43,44,53,58,65,87,108}. De acuerdo con lo anterior hemos elaborado una Clasificación de Niveles de Complejidad en el tratamiento del SSV (VER TABLA 9) y una puntuación (PUNTUACIÓN SSV) que refleje la situación del paciente tras el tratamiento respecto al control de síntomas (TABLA 10). Alcanzar el objetivo nos permitiría definir factores de riesgo o situaciones de diferente complejidad (obviamente con mayor interés en los determinantes de mayor complejidad) o peor respuesta al tratamiento y, por lo tanto, definir la subpoblación que precisa de medias más activas de prevención y tratamiento del sobredrenaje y de un seguimiento más estrecho.

La distribución de la población de nuestra serie respecto al nivel de complejidad de tratamiento alcanzado (VER APARTADO 4.2.3 Y TABLA 9) se describe en el Apartado 5.1 (VER TABLA 18). En el 65% de los casos fueron suficientes medidas de complejidad baja o media para un buen control de síntomas al final del seguimiento. Se trata de estrategias de tratamiento basadas en el cambio valvular por válvulas programables ajustando al alza la presión de apertura y, además, en la mayoría de casos, añadiendo al sistema derivativo un DAS de algún tipo (nivel 2). Al tratarse el SSV de un cuadro progresivo es de esperar que, al aumentar el periodo de seguimiento, se alcancen niveles de complejidad cada vez mayores, es decir, que los síntomas reaparezcan obligando a medidas de mayor dificultad o riesgo. En nuestra serie y para nuestro seguimiento, 17 casos necesitaron combinaciones de DAS “en tandem” (nivel 3), que consideramos de mayor complejidad puesto que no existe experiencia publicada sobre los resultados de esta combinación, y es difícil explicar el mecanismo por el que actúan. En 18 casos (nivel 4) la complejidad se consideró extrema, por la dificultad técnica y elevada morbilidad derivada de protocolos de retirada valvular, tratamientos neuroendoscópicos o expansiones craneales. El protocolo de retirada valvular con VPM, con gran éxito en algunas series publicadas²³, tuvo en la nuestra pobres resultados, de modo que sólo 5 de 13 pacientes consiguieron un estado de independencia valvular. La expansiones craneales (3 pacientes, 1 caso de expansión supratentorial, 1 caso de descompresión de fosa posterior y 1 caso que precisó ambos procedimientos) produjeron mejorías moderadas en los síntomas, aunque sí fueron efectivas en el tratamiento del Chiari adquirido con IV-V aislado (2 casos).

El grado de control de síntomas (VER APARTADO 4.2.4 Y TABLA 10), determinado en la última revisión de cada paciente respecto a su situación a lo largo del último año de seguimiento, se refleja en el Apartado 5.1 (VER TABLA 19 Y TABLA 20 Y FIGURA 1). Sólo la mitad de los pacientes alcanzaron en el último año una situación buena o excelente (mediana de la puntuación SSV fue de 60 , lo que coincide con el percentil 50), lo que nos da una idea de la limitación que esta patología supone para el desarrollo de actividades de la vida diaria.

El análisis inferencial (VER APARTADO 5.2) muestra que la hidrocefalia de etiología secundaria (fundamentalmente posthemorrágica y postinfecciosa) tuvo un influencia estadísticamente significativa en la complejidad, de modo que se precisó de tratamientos más complejos que las hidrocefalias primarias o disgenéticas, y en menor medida, que hidrocefalias tumorales (Kruskal-Wallis p 0,007, VER TABLA 23). También la menor edad al diagnóstico de SSV supuso una mayor complejidad de tratamiento (correlación inversa con coeficiente de Pearson de -0,279, p 0,005, VER TABLA 28). La menor edad en la primera implantación valvular también muestra esa correlación inversa, pero sin alcanzar significación (coeficiente de Pearson de -0,185, p 0,065, VER TABLA 21). De la misma forma, un seguimiento más prolongado implicó mayor complejidad (correlación directa con coeficiente de Pearson de 0,258, p 0,009, VER TABLA 31). Este último dato nos indica que el sobredrenaje es una enfermedad no estable sino progresiva, que obliga a tratamientos cada vez de mayor envergadura. No obstante, el seguimiento sólo explica una pequeña parte de la variabilidad de la complejidad ($R=0,258$, con coeficiente de determinación $R^2=0,0665$, indicando que el seguimiento explica sólo el 6.6% de la variabilidad de la complejidad), es decir, los casos más complejos no lo son sólo porque sean los más antiguos (VER APARTADO 5.2.10 y TABLA 31). Otros factores que se relacionaron de forma significativa con una mayor complejidad fueron el uso de válvulas fijas en la primera implantación valvular (respecto a válvulas lumboperitoneales y ajustables o con DAS, Kruskal-Wallis p 0,009, VER TABLA 24), o su presencia en el momento del diagnóstico (Kruskal-Wallis p 0,002, VER TABLA 29). Respecto a la elección del tipo de válvula, la literatura hace hincapié en la importancia de los cambios en el tamaño ventricular tras la derivación de LCR y que ventrículos de mayor tamaño reducirían el porcentaje de fallo valvular^{128,141} y sugiere que las válvulas diferenciales de presión conducen a un colapso ventricular de forma más rápida que otras con DAS u otras válvulas con regulación de flujo⁷¹ sobre todo si la derivación de LCR tiene lugar precozmente en los primeros meses de vida⁸² por alteración de la dinámica de crecimiento craneal⁴⁷. Sin embargo la literatura no ofrece ningún resultado concluyente y los estudios comparativos de sistemas valvulares arrojan en su mayoría resultados no significativos. La colocación de válvulas fijas de

presión media o baja no puede ser considerada de acuerdo con la literatura una mala práctica o simplemente desaconsejable. Por ello, multitud de centros continúan empleando válvulas no programables o sistemas carentes de DAS de forma rutinaria. Algún autor sugiere que los modelos mecánicos sobre los que se han diseñado los sistemas valvulares son inadecuados¹⁴¹. Nuestros resultados en cambio aconsejan abandonar como regla general el uso de válvulas fijas. También se relacionó de forma significativa con una mayor complejidad la presentación clínica del cuadro como patrones del tipo de hipertensión con dilatación ventricular (patrones I y F respecto a otros patrones de mejor pronóstico como el de hipotensión, mientras que los patrones presintomático y de hipertensión con colapso ventricular presentaron una complejidad intermedia, Kruskal-Wallis p 0,021, VER TABLA 30). Hay que señalar para la adecuada interpretación de los datos que algunas categorías como válvulas lumboperitoneales o el patrón presintomático de presentación contaban con pocos pacientes. Con esa salvedad, podemos decir los pacientes de mayor riesgo (los que necesitaron tratamientos más complejos) fueron los pacientes intervenidos precozmente al nacimiento, con hidrocefalias de causa hemorrágica o infecciosa a los que se colocó sistemas valvulares fijos que se mantuvieron en el tiempo hasta que manifestaron síntomas de sobredrenaje sobre todo hipertensivo a edades tempranas. El género y el antecedente de infección meníngea o de disfunción valvular (incluida proximal), no tuvieron influencia significativa en la complejidad del tratamiento alcanzado (VER TABLAS 22, 25, 26 Y 27).

Respecto a la situación del control de síntomas tras tratamiento (recordamos que determinado en la última revisión de cada paciente respecto a su situación a lo largo del último año de seguimiento, Puntuación SSV), ninguna de las variables anteriores mostró influencia estadísticamente significativa (VER TABLAS 21 A 31). Del mismo modo, no hemos encontrado diferencias estadísticamente significativas entre las medias de la puntuación SSV respecto a la complejidad agrupada ésta en dos categorías (“complejidad baja” -niveles 1 y 2- y “alta” -niveles 3 y 4) (VER TABLA 32). Sin embargo, si se establece la relación entre niveles de complejidad y puntuación SSV como variables cuantitativas se observa una correlación “inversa”, es decir, a mayor

complejidad parece apreciarse un peor resultado en cuanto al control de los síntomas, aunque sin alcanzar significación estadística (coeficiente de Pearson -0,183, p 0,069, VER TABLA 33). Podemos extraer la conclusión de que no hay, en principio, determinantes claros de mal pronóstico en cuanto a las posibilidades de lograr un buen control de los síntomas, aunque es necesario determinar con más precisión si la aplicación de tratamientos quirúrgicos complejos puede tener alguna influencia negativa.

El problema de la fisiopatología del sobredrenaje.

La dificultad en el manejo del sobredrenaje valvular quizá se deba a que no conocemos adecuadamente los mecanismos fisiopatológicos implicados, lo que dificulta la elección de estrategias de tratamiento adecuadas^{16,152}. Se han descrito distintas teorías fisiopatológicas que gozan de diferente aceptación. La *“teoría de la gliosis periventricular”* o del *“ventrículo rígido”* describe un sistema de elevada elastancia (la denominada *“hidrocefalia de volumen normal”* de Engel⁴² con ventrículos que no pueden dilatar por la existencia de una barrera física rígida, pero tiene escaso soporte y ha sido criticada por autores como Del Bigio^{31,32} o Sood¹³⁵. La *“teoría de desproporción cráneo-cerebral adquirida”* propone un modelo de sobredrenaje secundario a osificación sutural precoz (por lo tanto con microcefalia) inducida por la evacuación de LCR a través de la válvula^{3,64,37,47} con desproporción continente-contenido a nivel supratentorial e infratentorial (y Chiari adquirido)^{79,110} que justificaría como tratamiento la expansión craneal (más aún si existe una craneosinostosis previa de base). La *“teoría de congestión venosa”*^{23,117,122,135} tiene similitudes con la *“teoría de la absorción capilar débil”*⁶⁹ y la *“teoría del vector pulsátil”*¹¹⁴, en cuanto a que describen una elastancia cerebral aumentada por alteración de la absorción de LCR de causa venosa que, por otro lado, también estaría presente en la craneosinostosis y en la desproporción cráneo-cerebral. El mecanismo venoso sería similar al descrito para la hipertensión intracraneal idiopática o *“pseudotumor cerebri”*^{13,99} y justificaría el tratamiento mediante derivaciones lumboperitoneales. La *“teoría de aislamiento ventricular”*^{10,97,103,135} da soporte al tratamiento de ciertas formas de sobredrenaje

valvular mediante la comunicación de cavidades aisladas con el resto del sistema ventricular con técnicas de neuroendoscopia¹⁰⁴ o fenestración microquirúrgica (por ejemplo aislamientos de IV ventrículo). Por último, la *“teoría del efecto sifón”* (fuerza de succión hidrostática negativa) apoya la prevención y el tratamiento del sobredrenaje mediante sistemas dotados de mecanismos de resistencia o limitadores del flujo (mecanismos anti-sifón)^{55,70,113,136}.

En realidad, todas las teorías se inter-relacionan unas con otras. El drenaje de LCR a través del sistema valvular altera la dinámica vásculo-cerebral, provocando congestión venosa, de acuerdo con el principio básico de la hipótesis de Monro-Kellie. La craneosinostosis secundaria inducida (con desproporción cráneo-cerebral) agravaría la congestión venosa por cierre de forámenes de drenaje, aumentando todo ello la elastancia cerebral que, a su vez, favorecería más aún el sobredrenaje y el colapso ventricular sobre la punta del catéter. El colapso ventricular provocaría el aislamiento de LCR en zonas del sistema ventricular o del espacio subaracnoideo con aumento de la presión intracraneal y edema cerebral por acumulación de fluido extracelular parenquimatoso. El aumento de la PIC, a su vez, podría provocar un colapso de venas puente y aumento de resistencia al drenaje venoso del cráneo, con un sistema venoso previamente congestivo, cerrando el círculo vicioso. En el niño, además, el aumento de estatura añadiría a todo el complejo un progresivo aumento de drenaje valvular por efecto sifón creciente. Más difícil es determinar en qué medida contribuye cada factor en cada paciente y para cada momento y por tanto que medida de tratamiento puede ser la más idónea. Parece evidente que se necesita una *“teoría global”* o *“integradora”* construida sobre una *“etiopatogenia multifactorial”*^{73,108} que integre los distintos modelos propuestos, de modo que, para cada caso concreto, se pueda definir la existencia de una combinación de varios mecanismos fisiopatológicos, quizá con uno predominante que debería dirigir una estrategia de tratamiento principal *“a medida”* para cada tipo de sobredrenaje.

Lecciones aprendidas. Desarrollo de un programa de Actuación Preventiva Ante el SOBredrenaje Sintomático (APASOS).

El sobredrenaje valvular de LCR es un problema que aparece desde el mismo momento que se intenta tratar la hidrocefalia por primera vez y, a pesar del desarrollo tecnológico de los sistemas de derivación, podemos afirmar que hoy en día constituye la complicación más frecuente y de mayor importancia en el manejo de la hidrocefalia mediante válvulas (VER APARTADO 1.2). El cuadro es complejo en cuanto a su presentación, y su manejo resulta con frecuencia frustrante para el paciente, la familia y el propio médico^{47,122}. En nuestro Centro se ha llevado a cabo históricamente una política de no prevención, sino por el contrario de tratamiento una vez se constata la aparición de síntomas compatibles. El tratamiento, además, se ha desarrollado bajo el principio de “escalonamiento terapéutico”, es decir, siempre de menor a mayor complejidad y por lo tanto de menor a mayor riesgo. Este principio supone que todos los casos se tratan con el mismo protocolo, a pesar de que, en la práctica clínica, comprobamos que hay pacientes con características muy diferentes de otros. El presente estudio es el resultado de 13 años de trabajo durante los cuales se han evaluado cientos de niños con hidrocefalia tratados de derivaciones de LCR. Las válvulas han permitido, desde su desarrollo inicial hace más de 60 años, salvar la vida y mejorar capacidades físicas e intelectuales a millones de pacientes en todo el mundo, aunque desgraciadamente en algunos lugares deprimidos o “en vías de desarrollo” no se tenga todavía un acceso fácil a este tratamiento. Sin embargo, hay que señalar que la implantación de sistemas valvulares de derivación de LCR ha creado una nueva enfermedad que antes no existía, el sobredrenaje valvular. El paciente válvulo-dependiente tiene importantes condicionantes en su desarrollo vital y, puesto que ningún sistema de drenaje dura para siempre, deberá someterse periódicamente a intervenciones quirúrgicas para revisión o recambio valvular. Con el paso de los años, las intervenciones repetidas suponen multiplicar los riesgos quirúrgicos, con complicaciones potencialmente graves. Muchos neurocirujanos están de acuerdo con que “la mejor válvula es ninguna válvula”, frase que se ha repetido hasta la saciedad y que tiene su base en el desarrollo de técnicas de tratamiento de hidrocefalia sin

válvulas mediante ventriculocisternostomías endoscópicas. No obstante, y a pesar del desarrollo de la neuroendoscopia, puede afirmarse hoy en día que alrededor de la mitad de las hidrocefalias necesitarán del concurso de sistemas valvulares. El drenaje de LCR a través de válvulas dista mucho de ser similar al drenaje fisiológico. Si las válvulas no funcionan adecuadamente infradrenarán, y los pacientes presentarán síntomas más o menos acusados de hipertensión intracraneal. Pero si funcionan adecuadamente, el estado ideal de drenaje “cuasi-fisiológico” no será permanente sino que evolucionará con el tiempo hacia el sobredrenaje. Esta evolución puede ser interrumpida por episodios de disfunción valvular y procedimientos de recambio valvular. Inicialmente el sobredrenaje pasará desapercibido y posteriormente aparecerán signos en la exploración (dismorfia craneal por ejemplo) y hallazgos radiológicos. La imagen de tamaño ventricular reducido, que ha parecido satisfactoria a los neurocirujanos durante años, puede ser potencialmente peligrosa. Es difícil aceptar que un paciente que ha desarrollado una hidrocefalia llegue a tener un tamaño ventricular igual o incluso inferior que una persona que no la ha padecido. Probablemente debemos aceptar imágenes de TAC y RMN con ventrículos moderadamente dilatados siempre que no tengan traducción desfavorable en estudios neuropsicológicos, al igual que las damos como buenas tras ventriculostomías endoscópicas. De ahí la importancia, a la que hemos hecho referencia durante el desarrollo del trabajo, de definir la “imagen buena” de cada paciente, es decir, el tamaño ventricular post-derivación de LCR para el cual los síntomas de hidrocefalia han desaparecido y no han aparecido aún signos radiológicos de sobredrenaje. Más tarde aún aparecerán síntomas que pueden tardar tiempo en ser relacionados con el sobredrenaje, por lo que el diagnóstico será siempre tardío, una vez las condiciones de complianza cerebral se han alterado ya definitivamente. La lección aprendida en estos años de estudio es la lección de la “prevención”. “Prevención primaria” cuando se toman medidas contra el sobredrenaje en la primera implantación valvular y “secundaria” cuando el sobredrenaje radiológico ya ha aparecido. La cuestión de si se debe intervenir quirúrgicamente de forma preventiva a un paciente asintomático, teniendo en cuenta los posibles riesgos de una cirugía, queda en el aire y quizá se

acabe respondiendo de forma afirmativa en el futuro. Por el momento, nuestra actuación se centra en el desarrollo de un programa de Actuación Preventiva Ante el SObredrenaje Sintomático (APASOS). La prevención primaria está basada en la implantación en todos los casos de válvulas programables (acompañadas de DAS cuando la edad del paciente y la patología de base lo permite) con la intención de evitar el colapso ventricular radiológico sobre todo en los dos primeros años de vida, para minimizar en lo posible el desarrollo de la desproporción cráneo-cerebral en el niño. En caso de ser necesaria la colocación de válvulas fijas de presión media o baja o tubos libres, por ejemplo en hidrocefalias de presión baja o negativa (pacientes con drenaje externo, fístula de LCR...) o con LCR hemorrágico, la prevención supone la sustitución programada por válvulas programables con DAS fijos o ajustables en los primeros meses de vida. Para pacientes con sobredrenaje radiológico, la actuación debe planificarse de acuerdo con una estimación de riesgo y para pacientes con síntomas debe hacerse de acuerdo con el grupo de riesgo al que pertenezcan. Para pacientes que alcanzan, de forma pasiva o tras tratamiento quirúrgico, el estado de independencia valvular, el seguimiento debe continuar si se trata de hidrocefalias compensadas (no evidencia clínica, radiológica o de registro de PIC de hidrocefalia curada o resuelta) (ver Tabla 34 sobre prevención y pautas de actuación y Tabla 35 sobre grupos de riesgo según complejidad). Este programa de prevención y actuación en SSV será susceptible de ser modificado de acuerdo con los resultados de su propia aplicación.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

ESTADO HIDROCEFÁLICO PRE-DERIVACIÓN DE LCR	ESTADO HIDROCEFÁLICO POST- DERIVACIÓN DE LCR "imagen buena"	SOBREDRENAJE RADIOLÓGICO "imagen mala"	SOBREDRENAJE SINTOMÁTICO (SSV) "imagen de SSV"	ESTADO DE INDEPENDENCIA VALVULAR (EIV)	
Prevención primaria		Prevención secundaria (complejidad estimada)	Tratamiento escalonado (complejidad estimada)	Observación Control radiológico Registro de PIC	
				Hidrocefalia compensada	Hidrocefalia resuelta

Tabla 34. Estadíos de hidrocefalia y sobredrenaje valvular: programa APASOS.

GRUPOS DE RIESGO en SSV	EXTREMO	ALTO	MEDIO	BAJO
Edad 1º válvula	Prematuridad RN	1-6 años	6-14 años	>14 años
Edad diagnóstico	< 3 años	3-6 años	6-14 años	>14 años
Etiología	h_secundaria	h_tumoral		h_congénita_ disgenética
Tipo válvula al diagnóstico	v_fija	v_ajustable	DAS	v_ajustable + DAS
Patrón clínico- radiológico	p_hipertensión dilatación I, F	p_hipertensión colapso B, C, D	p_hipotensión A	PRES
Complejidad estimada	Extrema 4	Alta 3	Media 2	Baja 1
Actuación recomendada	Sistemas en tandem PRV DLP ? Expansión craneal	Sistemas en tandem	+ Presión válvulas ajustables + DAS mayor potencia	+ Presión válvulas ajustables ó DAS mayor potencia

Tabla 35. Grupos de riesgo en SSV.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

7. CONCLUSIONES.

7.1. En nuestra serie, se identificaron como variables determinantes de mayor complejidad en el tratamiento del sobredrenaje valvular la hidrocefalia de etiología secundaria (posthemorrágica y post-infecciosa), la implantación de válvulas fijas, la presentación como categoría de hipertensión intracraneal con dilatación ventricular (patrones I y F), la aparición de síntomas a edad temprana y el seguimiento prolongado. No se ha documentado la existencia de factores de mal pronóstico en cuanto al control de los síntomas, aunque se necesitan más estudios para determinar si la aplicación de tratamientos quirúrgicos complejos puede tener una influencia negativa.

7.2. Los conceptos actuales de sobredrenaje valvular son confusos y restrictivos. Es necesario aplicar sistemas que permitan la estandarización de su manejo de cara a la realización de estudios comparativos y cooperativos. Proponemos un modelo basado en el concepto de “Síndrome de Sobredrenaje Valvular “ (SSV), en la definición de patrones clínico-radiológicos de presentación y en la identificación de variables relacionadas con el nivel de complejidad del tratamiento y el grado de control de síntomas, variables que pudieran ser consideradas factores de riesgo.

7.3. El sobredrenaje valvular es una patología frecuente, progresiva e incapacitante y raramente se llega a la curación o estabilización, requiriendo una atención médica prolongada e intervenciones quirúrgicas repetidas en ocasiones de elevada complejidad. Es necesario, por lo tanto, desarrollar programas de prevención activa basados en los resultados de la aplicación de modelos estandarizados de manejo.

BIENVENIDO ROS LÓPEZ
28-6-17

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA
DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES
EN EDAD PEDIÁTRICA.

8. BIBLIOGRAFÍA.

1. Aciduman A, Belen D (2007) Hydrocephalus and its management in Avicenna's Canon of Medicine. *J Neurosurg* 106 (6 Suppl):513-6.
2. Aciduman A (2009) Hydrocephalus and its treatment according to Rhazes. *J Neurosurg Pediatr* 3(3):161-5.
3. Albright A, Tyler-Kabara E (2001) Slit-ventricle syndrome secondary to shunt-induced suture ossification. *Neurosurgery* 48(4):764-9; discussion 769-70.
4. Allan R, Chaseling R (2004) Subtemporal decompression for slit-ventricle syndrome: successful outcome after dramatic change in intracranial pressure wave morphology. Report of two cases. *J Neurosurg* 101(2 Suppl):214-7.
5. Anderson H, Carlsson CA (1966) The surgical management of myelomeningocele with a preliminary report of 31 cases. *Acta Paediatr Scand* 55(6):626-35.
6. Antes S, Eymann R, Schmitt M, Kiefer M (2012) Pathophysiology of brainstem lesions due to overdrainage. *Acta Neurochir Suppl* 113:177-80.
7. Aoki N, Sakai T, Umezawa Y (1990) Slit ventricle syndrome after cyst-peritoneal shunting for the treatment of intracranial arachnoid cyst. *Childs Nerv Syst* 6(1):41-3.
8. Arai H, Sato K, Wachi A, Okuda O, Takeda N (1996) Arachnoid cysts of the middle cranial fossa: experience with 77 patients who were treated with cystoperitoneal shunting. *Neurosurgery* 39(6):1108-12; discussion 1112-3.
9. Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S (1999) The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev* 22(2-3):67-93; discussion 94-5
10. Atalay B, Yilmaz C, Cekinmez M, Altinors N, Caner H (2006) Treatment of hydrocephalus with functionally isolated ventricles. *Acta Neurochir (Wien)* 148(12):1293-6; discussion 1296.
11. Baskin JJ, Manwaring KH, Rekate HL (1988) Ventricular shunt removal: the ultimate treatment of the slit ventricle syndrome. *J Neurosurg* 88(3):478-84.

12. Bateman GA (2007) Magnetic resonance imaging quantification of compliance and collateral flow in late-onset idiopathic aqueductal stenosis: venous pathophysiology revisited. *J Neurosurg* 107(5):951-8.
13. Bateman GA (2013) Hypertensive slit ventricle syndrome: pseudotumor cerebri with a malfunctioning shunt? *J Neurosurg* 119(6):1503-10.
14. Benabarre A, Ibáñez J, Boget T, Obiols J, Martínez-Aran A, Vieta E (2001) Neuropsychological and psychiatric complications in endoscopic third ventriculostomy: a clinical case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 71(2):268-71.
15. Benzel EC, Reeves JD, Kesterson L, Hadden TA (1992) Slit ventricle syndrome in children: clinical presentation and treatment. *Acta Neurochir (Wien)* 117(1-2):7-14.
16. Bergsneider M, Egnor MR, Johnston M, Kranz D, Madsen JR, McAllister JP 2nd, Stewart C, Walker ML, Williams MA (2006) What we don't (but should) know about hydrocephalus. *J Neurosurg* 104(3 Suppl):157-9.
17. Breimer GE, Sival DA, Hoving EW (2012) Low-pressure valves in hydrocephalic children: a retrospective analysis. *Childs Nerv Syst* 28(3):469-73.
18. Brenner DJ, Hall EJ (2007) Computed tomography--an increasing source of radiation exposure. *N Engl J Med* 29;357(22):2277-84.
19. Butler WE, Khan SA (2001) The application of controlled intracranial hypertension in slit ventricle syndrome patients with obstructive hydrocephalus and shunt malfunction. *Pediatr Neurosurg* 35(6):305-10.
20. Buxton N, Punt J (1999) Subtemporal decompression: the treatment of noncompliant ventricle syndrome. *Neurosurgery* 44(3):513-8; discussion 518-9.
21. Campillo D (2006) Craneoencephalic pathology in paleopathology. In "Integrative Approaches to Human Health and Evolution". International Congress Series vol 1296, pages 41-54. Proceedings of the International Symposium. Madrid. Spain 18-20 April 2005.
<http://www.sciencedirect.com/science/journal/05315131/1296>.

22. Cheok S, Chen J, Lazareff J (2014) The truth and coherence behind the concept of overdrainage of cerebrospinal fluid in hydrocephalic patients. *Childs Nerv Syst* 30(4):599-606.
23. Chernov MF, Kamikawa S, Yamane F, Ishihara S, Hori T (2005). Neurofiberscope-guided management of slit-ventricle syndrome due to shunt placement. *J Neurosurg* 102(3 Suppl):260-7.
24. Choux M, Genitori L, Lang D, Lena G (1992) Shunt implantation: reducing the incidence of shunt infection. *J Neurosurg* 77(6):875-80.
25. Chumas PD, Drake JM, Del Bigio MR (1992) Death from chronic tonsillar herniation in a patient with lumboperitoneal shunt and Crouzon's disease. *Br J Neurosurg* 6(6):595-9.
26. Chumas PD, Armstrong DC, Drake JM, Kulkarni AV, Hoffman HJ, Humphreys RP, Rutka JT, Hendrick EB (1993) Tonsillar herniation: the rule rather than the exception after lumboperitoneal shunting in the pediatric population. *J Neurosurg* 78(4):568-73.
27. Ciranni R, Pangoli D, Giuffra V, Caramella D, Bresciani E, Silvano F, Fornaciari G (2005) The Anubis Project. An Inventory and Paleopathological Study of the Egyptian Mummies collected in Italian Museums. *Paleopathol Newsletter* 2005. <http://www.researchgate.net/publication/236898913>.
28. Cohen SR, Dauser RC, Newman MH, Muraszko K (1993) Surgical techniques of cranial vault expansion for increases in intracranial pressure in older children. *J Craniofac Surg* 4(3):167-76; discussion 174-6.
29. da Silva PS, Suriano IC, Neto HM (2009) Slitlike ventricle syndrome: a life-threatening presentation. *Pediatr Emerg Care* 25(10):674-6.
30. de Quintana-Schmidt C, Clavel-Laria P, Asencio-Cortes C, Vendrell-Brucet JM, Molet-Teixido J (2011) Sinking skin flap syndrome. *Rev Neurol* 1;52(11):661-4.
31. Del Bigio MR (1993) Neuropathological changes caused by hydrocephalus. *Acta Neuropathol* 85(6):573-85.

32. Del Bigio MR (2002) Neuropathological findings in a child with slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurosurg* 37(3):148-51.
33. Di Rocco C, Pettorossi VE, Caldarelli M, Mancinelli R, Velardi F (1978) Communicating hydrocephalus induced by mechanically increased amplitude of the intraventricular cerebrospinal fluid pressure: experimental studies. *Exp Neurol* 59(1):40-52.
34. Di Rocco C (1994) Is the slit ventricle always a slit ventricle Syndrome ?. *Childs Nerv Syst* 10(1):49-58.
35. Di Rocco C, Velardi F (2003) Acquired Chiari type I malformation managed by supratentorial cranial enlargement. *Childs Nerv Syst* 19(12):800-7.
36. Di Rocco C, Tamburrini G (2003) Shunt dependency in shunted arachnoid cyst: a reason to avoid shunting. *Pediatr Neurosurg* 38(3):164.
37. Di Rocco C, Massimi L, Tamburrini G (2006) Shunts vs endoscopic third ventriculostomy in infants: are there different types and/or rates of complications? A review. *Childs Nerv Syst* 22(12):1573-89.
38. Egnor M, Zheng L, Rosiello A, Gutman F, Davis R (2002) A model of pulsations in communicating hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 36:281–303.
39. Eide PK, Helseth E, Due-Tønnessen B, Lundar T (2001) Changes in intracranial pressure after calvarial expansion surgery in children with slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurosurg* 35(4):195-204.
40. Ellis JA, Anderson RC, O'Hanlon J, Goodman RR, Feldstein NA, Ghatan S (2012) Internal cranial expansion surgery for the treatment of refractory idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg Pediatr* 10(1):14-20.
41. Enchev Y, Oi S (2008) Historical trends of neuroendoscopic surgical techniques in the treatment of hydrocephalus. *Neurosurg Rev* 31(3):249-62.
42. Engel M, Carmel PW, Chutorian AM (1979) Increased intraventricular pressure without ventriculomegaly in children with shunts: "normal volume" hydrocephalus. *Neurosurgery* 5(5):549-52.

43. Epstein FJ, Fleischer AS, Hochwald GM, Ransohoff J (1974) Subtemporal craniectomy for recurrent shunt obstruction secondary to small ventricles. *J Neurosurg* 41(1):29-31.
44. Epstein F, Lapras C, Wisoff JH (1988) Slit-ventricle syndrome: etiology and treatment. *Pediatr Neurosci* 14(1):5-10.
45. Fabiano AJ, Siddiqui AH (2010) Spinal cord syrinx expansion following acquired Chiari malformation decompression: case report. *Clin Neurol Neurosurg* 112(9):832-4.
46. Fang T, Xu J, Wang S, Ma Z, Xing J (2010) Analysis of therapeutic choices for slit ventricle syndrome after cyst-peritoneal shunting for temporal arachnoid cysts in children. *J Neurosurg Pediatr* 6(5):474-80.
47. Fattal-Valevski A, Beni-Adani L, Constantini S (2005) Short-term dexamethasone treatment for symptomatic slit ventricle syndrome. *Childs Nerv Syst* 21(11):981-4.
48. Gil Z, Siomin V, Beni-Adani L, Sira B, Constantini S (2002) Ventricular catheter placement in children with hydrocephalus and small ventricles: the use of a frameless neuronavigation system. *Childs Nerv Syst* 18(1-2):26-9.
49. Gjerris F, Snorrason E (1992) The history of hydrocephalus. *J Hist Neurosci* 1(4):285-312.
50. Goldstein MS (1963) Human Paleopathology. *J Natl Med Assoc* 55:100-6.
51. Gómez-Esteban JC, Berganzo K, Tijero B, Barcena J, Zarranz JJ (2009) Orthostatic hypotension associated with an epidermoid tumor of the IV ventricle. *J Neurol* 256(8):1357-9.
52. Goodrich JT (2000) Reprint of "The Operative Treatment of Communicating Hydrocephalus" by Walter E. Dandy MD, 1938. *Childs Nerv Syst* 16(9):545-50.
53. Gough J, Walker DG, Theile R, Tomlinson FH (2005) The role of cranial expansion for cranioccephalic disproportion. *Pediatr Neurosurg* 41(2):61-9.
54. Greitz D (2004) The hydrodynamic hypothesis versus the bulk flow hypothesis. *Neurosurg Rev* 27(4):299-300.

55. Gruber RW, Roehrig B (2010) Prevention of ventricular catheter obstruction and slit ventricle syndrome by the prophylactic use of the Integra antisiphon device in shunt therapy for pediatric hypertensive hydrocephalus: a 25-year follow-up study. *J Neurosurg Pediatr* 5(1):4-16.
56. Grunert P, Charalampaki P, Ayyad A (2007) Concept and treatment of hydrocephalus in the Greco-Roman and early Arabic Medicine. *Minim Invasive Neurosurg* 50(5):253-64.
57. Han PY, Kim JH, Kang HI, Kim JS (2008) "Syndrome of the sinking skin-flap" secondary to the ventriculoperitoneal shunt after craniectomy. *J Korean Neurosurg Soc* 43(1):51-3.
58. Hankinson TC, Mocco J, Kimball B, Anderson RC, Feldstein NA (2007) Internal cranial expansion procedure for the treatment of symptomatic intracranial hypertension. *J Neurosurg* 107 (5 Suppl):402–405.
59. Harter DH (2004) Management strategies for treatment of the trapped fourth ventricle. *Childs Nerv Syst* 20: 710-716.
60. Hassounah MI, Rahm BE (1994) Hindbrain herniation: an unusual occurrence after shunting an intracranial arachnoid cyst. Case report. *J Neurosurg* 81(1):126-9.
61. Hatta M, Otomo E (1993) A case of normal pressure hydrocephalus with orthostatic hypotension. *Nihon Ronen Igakkai Zasshi* 30(5):393-6.
62. Hayward R (2009) "Casey and Theo: the children who changed the face of the water-on-the-brain". *Br J Neurosurg* 23(4):347-50.
63. Hiçdönmez T, Ozek MM (2006) Hydrocephalus in Sabuncuoğlu's textbook of surgery: *Cerrahiyet' ul Haniyye*. *Childs Nerv Syst* 22(6):545-6.
64. Hoffman HJ, Tucker WS (1976) Cephalocranial disproportion. A complication of the treatment of hydrocephalus in children. *Childs Brain* 2(3):167-76.
65. Holness RO, Hoffman HJ, Hendrick EB (1979) Subtemporal decompression for the slit-ventricle syndrome after shunting in hydrocephalic children. *Childs Brain* 5(2):137-44.

66. Hyde-Rowan HD, Rekate HL, Nulsen FE (1982) Reexpansion of previously collapsed ventricles: the slit ventricle syndrome. *J Neurosurg* 56(4):536-9.
67. Iglesias S, Ros B, Martín A, Carrasco A, Segura M, Delgado A, Rius F, Arráez MA (2016) Surgical outcome fo the shunt: 15-year experience in a single institution. *Childs Nerv Syst* 32(12):2377-2385.
68. Iglesias S, Ros B, Martín A, Carrasco A, Segura M, Ros A, Rius F, Arráez MA (2017) Factors related to shunt survival in pediatric hydrocephalus. Could failure be avoided? *Neurocirugia (Astur)* (Epub ahead of print)
69. Jang M , Yoon SH (2011) Hypothesis for intracranial hypertension in slit ventricle syndrome: new concept of capillary absorption laziness in the hydrocephalic patients with long-term shunts. *Medical Hypotheses* 81(2):199-201.
70. Kajimoto Y, Ohta T, Miyake H, Matsukawa M, Ogawa D, Nagao K, Kuroiwa (2000) Posture-related changes in the pressure environment of the ventriculoperitoneal shunt system. *J Neurosurg* 93(4):614-7.
71. Kan P, Walker ML, Drake JM, Kestle JR (2007) Predicting slitlike ventricles in children on the basis of baseline characteristics at the time of shunt insertion. *J Neurosurg* (5 suppl) *Pediatrics* 106(5 Suppl):347-9.
72. Katz D, Trobe JD, Muraszko KM, Dauser RC (1994) Shunt failure without ventriculomegaly proclaimed by ophthalmic findings. *J Neurosurg* 81(5):721-5.
73. Khorasani L, Sikorski CW, Frim DM (2004) Lumbar CSF shunting preferentially drains the cerebral subarachnoid over the ventricular spaces: implications for the treatment of slit ventricle síndrome. *Pediatr Neurosurg* 40(6):270-6.
74. Kobayashi A, Hashik (1983) Secondary spinal canal stenosis associaed with long term VP shunting. *J Neurosurg* 59(5):854-60.
75. Kompaje EJ, Delwel EJ (2003) The first description of a device for repeated external ventricular drainage in the treatment of congenital hydrocephalus, invented in 1744 by Claude-Nicolas Le Cat. *Pediatr Neurosurg* 39(1):10-3.

76. Korinth MC, Weinzierl MR, Gilsbach JM (2003) Experience with a new concept to lower non-infectious complications in infants with programmable shunts. *Eur J Pediatr Surg* 13(2):81-6.
77. Kuhn, Thomas (1962) "La estructura de las revoluciones científicas". 3rd Ed. Fondo de Cultura Económica, México 2006.
78. Lascaratos JG, Panourias IG, Sakas DE (2004) Hydrocephalus according to Byzantine writers. *Neurosurgery* 55(1):214-20; discussion 220-1.
79. Lazareff JA, Kelly J, Saito M (1998) Herniation of cerebellar tonsils following supratentorial shunt placement. *Childs Nerv Syst* 14(8):394-7.
80. Le H, Yamini B, Frim D (2002) Lumboperitoneal Shunting as a Treatment for Slit Ventricle Syndrome. *Pediatr Neurosurg* 36:178-182.
81. Lifschutz JI, Johnson WD (2001) History of hydrocephalus and its treatments. *Neurosurg Focus* 11 (2):1-5.
82. Liniger P, Marchand S, Kaiser GL (2003) Flow control versus antisiphon valves: late results concerning slit ventricles and slit-ventricle syndrome. *Eur J Pediatr Surg* 13 (Suppl 1): S3-6.
83. Maixner VJ, Besser M, Johnston IH (1992) Pseudotumor in treated arachnoid cyst 8(4):207-10.
84. Major O, Fedorcsák I, Sipos L, Hantos P, Kónya E, Dobronyi I, Paraicz E (1994) Slit-ventricle syndrome in shunt operated children. *Acta Neurochir (Wien)* 127(1-2):69-72.
85. Martínez-Lage JF, Poza M, López F (1991) Arachnoid cyst as a complication of ventricular shunting. *Childs Nerv Syst* 7(6):356-7.
86. Martínez Lage JF, Pérez Espejo MA, Almagro MJ, Ros de San Pedro J, López F, Piqueras C, Tortosa J (2005) Síndromes de hiperdrenaje de las válvulas en hidrocefalia infantil. *Neurocirugía (Astur)* 16:124-133.
87. Martínez-Lage JF, Ruiz-Espejo Vilar A, Pérez-Espejo MA, Almagro MJ, Ros de San Pedro J, Felipe Murcia M (2006) Shunt-related craniocerebral disproportion: treatment with cranial vault expanding procedures. *Neurosurg Rev* 29(3):229-35.

88. Martínez-Lage JF, Ruíz-Espejo AM, Almagro MJ, Alfaro R, Felipe-Murcia M, López-Guerrero AL (2009) CSF overdrainage in shunted intracranial arachnoid cysts: a series and review. *Childs Nerv Syst* 25(9):1061-9.
89. Matsumoto K, Ohta M, Takeshita I (2002) Symptomatic spinal extramedullary mass lesion secondary to chronic overdrainage of ventricular fluid-case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 42(3):140-2.
90. Mattei TA, Nair K, Morris M, Cole D, Flatt M, Goulart CR, Kroeter B, Warren S, Lin JJ (2013) Design and benchmark testing of a bicorporal pump for the treatment of normal-pressure hydrocephalus and idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg Pediatr* 11(2):188-97.
91. McCormick JM, Yamada K, Rekate HL, Miyake H (1992) Time course of intraventricular pressure change in a canine model of hydrocephalus: its relationship to sagittal sinus elastance. *Pediatr Neurosurg* 18(3):127-33.
92. McLaurin RL, Olivi A (1987) Slit-ventricle syndrome: review of 15 cases. *Pediatr Neurosci* 13(3):118-24.
93. McNatt SA, Kim A, Hohuan D, Krieger M, McComb JG (2008) Pediatric Shunt Malfunction Without Ventricular Dilatation. *Pediatr Neurosurg* 44(2):128-32.
94. Meling TR, Tiller C, Due-Tonnessen BJ, Egge A, Eide PK, Frosile KF, Lundar T, Helseth E (2007) Audits can improve neurosurgical practise—illustrated by third Ventriculostomy. *Pediatr Neurosurg* 43(6):482-7.
95. Miles M (2002) Children with Hydrocephalus and Spina Bifida in East Africa: can family and community resources improve the odds? *Disability and Society* 17(6):643-658.
96. Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM (1995) Meningeal biopsy in intracranial hypotension: meningeal enhancement on MRI. *Neurology* 45(10):1801-7.
97. Mori H, Koike T, Fujimoto T, Nishiyama K, Yoshimura J, Tanaka R (2007) Endoscopic stent placement for treatment of secondary bilateral occlusion of the Monro foramina following endoscopic third ventriculostomy in a patient with aqueductal stenosis. Case report. *J Neurosurg* 107(2):416-20.

98. Moayeri NN, Henson JW, Schaefer PW, Zervas NT (1998) Spinal dural enhancement on magnetic resonance imaging associated with spontaneous intracranial hypotension. Report of three cases and review of the literature. *J Neurosurg* 88(5):912-8.
99. Nadkarni TD, Rekate HL, Wallace D (2008) Concurrent use of a lumboperitoneal shunt with programable valve and ventricular access device in the treatment of pseudotumor cerebri: review of 40 cases. *J Neurosurg Pediatr* 2(1):19-24.
100. Nguyen TN, Polomeno RC, Farmer JP, Montes JL (2002) Ophthalmic complications of slit-ventricle syndrome in children. *Ophthalmology* 109(3):520-4; discussion 524-5.
101. Nomura S, Fujii M, Kajiwara K, Ishihara H, Suehiro E, Goto H, Suzuki M (2010) Factors influencing spinal canal stenosis in patients with long-term controlled hydrocephalus treated with cerebrospinal fluid shunt. *Childs Nerv Syst* 26(7):931-5.
102. Obana WG, Raskin NH, Cogen PH, Szymanski JA, Edwards MS (1990) Antimigraine treatment for slit ventricle syndrome. *Neurosurgery* 27(5):760-3; discussion 763.
103. Oi S, Matsumoto S (1985) Slit ventricles as a cause of isolated ventricles after shunting. *Childs Nerv Syst* 1(4):189-93.
104. Oi S, Abbott R (2004) Loculated ventricles and isolated compartments in hydrocephalus: their pathophysiology and the efficacy of neuroendoscopic surgery. *Neurosurg Clin N Am* 15: 77-87.
105. Oi S, Di Rocco C (2006) Proposal of "evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics" and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain. *Childs Nerv Syst* 22:662-9.
106. Oi S (2011) Classification of hydrocephalus: critical analysis of classification categories and advantages of "Multicategorical Hydrocephalus Classification (Mc HC)". *Childs Nerv Syst* 27(10):1523-33.

107. Oikonomou J, Aschoff A, Hashemi B, Kunze S (1999) New valves--new dangers? 22 valves (38 probes) designed in the 'nineties in ultralong-term tests (365 days)'. *Eur J Pediatr Surg* 9 (Suppl 1):23-6.
108. Olson S (2004) The problematic slit ventricle syndrome. A review of the literature and proposed algorithm for treatment. *Pediatr Neurosurg* 40(6):264-9.
109. Park SW, Yoon SH, Cho KH, Shin YS (2007) Valve pressure upgrade may produce progressive deterioration of vision in children with slit ventricle syndrome. *Pediatr Neurosurg* 43(5):428-32.
110. Payner TD, Prenger E, Berger TS, Crone KR (1994) Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery* 34(3):429-34; discussion 434.
111. Peleggi AF, Lovely TJ (2012) Treatment of delayed Chiari malformation and syringomyelia after lumboperitoneal shunt placement: Case report and treatment recommendations. *Surg Neurol Int* 3:101.
112. Piatt JH Jr (1992) Physical examination of patients with cerebrospinal fluid shunts: is there useful information in pumping the shunt? *Pediatrics* 89(3):470-3.
113. Pinto FC, Pereira RM, Saad F, Teixeira MJ (2012) Performance of fixed-pressure valve with antisiphon device SPHERA(®) in hydrocephalus treatment and overdrainage prevention. *Arq Neuropsiquiat* 70(9):704-9.
114. Preuss M, Hoffmann KT, Reiss-Zimmermann M, Hirsch W, Merckenschlager A, Meixensberger J, Dengl M (2013) Updated physiology and pathophysiology of CSF circulation--the pulsatile vector theory. *Childs Nerv Syst* 29(10):1811-25.
115. Rachel RA (1999) Surgical treatment of hydrocephalus: a historical perspective. *Pediatr Neurosurg* 30(6):296-304.
116. Raimondi AJ (1994) A unifying theory for the classification of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 10(1):2-1.
117. Rekte HL (1992) Brain turgor (Kb): intrinsic property of the brain to resist distortion. *Pediatr Neurosurg* 18(5-6):257-62.

118. Rekate HL (1993) Classification of slit-ventricle syndromes using intracranial pressure monitoring. *Pediatr Neurosurg* 19(1): 15-20.
119. Rekate HI, Wallace D (2003) Lumboperitoneal shunts in children. *Pediatr Neurosurg* 38(1):41-6.
120. Rekate HL (2004) Slit Ventricle Syndrome. Diagnosis and Management. In Cinalli G, Maxner WJ, Sainte- Rose C (eds). *Pediatric Hydrocephalus*. Springer-Verlag 2004, pp 335-349.
121. Rekate HL, Nadkarni T, Wallace D (2006) Severe intracranial hypertension in slit ventricle syndrome managed using a cisterna magna-ventricle-peritoneum shunt. *J Neurosurg* 104(4 Suppl):240-4.
122. Rekate HL (2008) Shunt-related headaches: the slit ventricle syndromes. *Childs Nerv Syst* 24(4):423-30.
123. Rekate HL (2009) Contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol* 16(1):9-15.
124. Rekate HL, McCormick JM, Ko W (1990) Failure to demonstrate the brain transmissibility factor. In Marlin AE, editor: *Concepts in pediatric neurosurgery*, 10, 235-244. Basel: Karger.
125. Richards GD, Anton SC (1991) Craniofacial configuration and postcranial development of a hydrocephalic child (ca. 2500 B.C.-500 A.D.): with a review of cases and comment on diagnostic criteria. *Am J Phys Anthropol* 85(2):185-200.
126. Rohde V, Mayfrank L, Ramakers VT, Gilsbach JM (1998) Four-year experience with the routine use of the programmable Hakim valve in the management of children with hydrocephalus. *Acta Neurochir (Wien)* 140(11):1127-34.
127. Ruchoux MM, Gray F, Gherardi R, Schaeffer A, Comoy J, Poirier J (1986) Orthostatic hypotension from a cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease). Case report. *J Neurosurg* 65(2):245-8.
128. Sainte-Rose C, Piatt JH, Renier D, Pierre-Kahn A, Hirsch JF, Hoffman HJ, Humphreys RP, Hendrick EB (1992) Mechanical complications in shunts. *Pediatr Neurosurg* 17(1):2-9.

129. Sampath P, Long DM, Brem H (2000) The Hunterian Neurosurgical Laboratory: the first 100 years of neurosurgical research. *Neurosurgery* 46(1):184-94; discussion 194-5.
130. Schatz IJ (1984) 1984 Orthostatic hypotension I. Functional and neurogenic causes. *Arch Intern Med* 144(4):773-7.
131. Serlo W, Saukkonen AL, Heikkinen E, von Wendt L (1989) The incidence and management of the slit ventricle syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 99:113-116.
132. Shah NB, Platt SL (2008) ALARA: is there a cause for alarm? Reducing radiation risks from computed tomography scanning in children. *Curr Opin Pediatr* 20(3):243-7.
133. Shoja MM, Hoepfner LD, Agutter PS, Singh R, Tubbs RS (2015) History of the pineal gland. *Childs Nerv Syst*. [Epub ahead of print].
134. Slovis TL (2003) Children, computed tomography radiation dose, and the As Low As Reasonably Achievable (ALARA) concept. *Pediatrics* 112(4):971-2.
135. Sood S, Barrett RJ, Powell T, Ham SD (2005) The role of lumbar shunts in the management of slit ventricles: does the slit-ventricle syndrome exist? *J Neurosurg* 103(2 Suppl):119-23.
136. Sotelo J (2012) The hydrokinetic parameters of shunts for hydrocephalus might be inadequate. *Surg Neurol Int* 3:40.
137. Steinbok P, Poskitt KJ, Cochrane DD, Kestle JR (1994) Prevention of postshunting ventricular asymmetry by transeptal placement of ventricular catheters. A randomized study. *Pediatr Neurosurg* 21(1):59-64; discussion 65.
138. Sunami K, Saeki N, Sunada S, Hoshi S, Murai H, Kubota M, Takanashi J, Yamaura A (2002) Slit ventricle syndrome after cyst-peritoneal shunting for temporal arachnoid cyst in children--a clinical entity difficult to detect on neuroimaging study. *Brain Dev* 24(8):776-9.
139. Thompson-Rowling (1961) Pathological changes in mummies. *Proceedings of the Royal Society of Medicine* 54:409-15.

140. Tschan CA, Antes S, Huthmann A, Vulcu S, Oertel J, Wagner W (2014) Overcoming CSF overdrainage with the adjustable gravitational valve proSA. *Acta Neurochir (Wien)* 156(4):767-76; discussion 776.
141. Tuli S, O'Hayon B, Drake J, Clarke M, Kestle J (1999) Change in ventricular size and effect of ventricular catheter placement in pediatric patients with shunted hydrocephalus. *Neurosurgery* 45(6):1329-33; discussion 1333-5.
142. Turgut M (2007) Illustrations of neurosurgical techniques in early period of Ottoman Empire by Serefeddin Sabuncuoğlu. *Acta Neurochir (Wien)* 149(10):1063-9; discussion 1069.
143. Turgut M (2009) Surgical scalpel used in the treatment of "infantile hydrocephalus" by Al Zahrawi (936-1013 AD). *Childs Nerv Syst* 25(9):1043-47.
144. Udayakumaran S, Biyani N, Rosenbaum DP, Ben-Sira L, Constantini S, Beni-Adani L (2011) Posterior fossa craniotomy for trapped fourth ventricle in shunt-treated hydrocephalic children: long-term outcome. *J Neurosurg Pediatr* 7(1):52-63.
145. Ulrich NH, Maier M, Bernays RL, Kraysenbuhl N, Kollias S (2013) Cervical myelopathy due to chronic overshunting in a pediatric patient: case report and review of the literature. *Turk Neurosurg* 23(3):410-4.
146. Van Bogaert P, Raftopoulos C, Cordonnier M, Chaskis C, Szliwowski HB (1996) Cranial disjunction and visual failure in a slit ventricle syndrome with patent shunt. *Childs Nerv Syst* 12(5):276-8; discussion 279.
147. van Lindert EJ (2008) Microsurgical third ventriculocisternostomy as an alternative to ETV: report of two cases. *Childs Nerv Syst* 24(6):757-61.
148. Walker ML, Fried A, Petronio J (1993) Diagnosis and treatment of the Slit Ventricle Syndrome. *Neurosurg Clin N AM* 4:707-714.
149. Walsh JW, James HE (1982) Subtemporal craniectomy and elevation of shunt valve opening pressure in the management of small ventricle-induced cerebrospinal fluid shunt dysfunction. *Neurosurgery* 10(6 Pt 1):698-703.

TESIS DOCTORAL. SINDROME DE SOBREDRENAJE VALVULAR. PROPUESTA DE UN SISTEMA DE ESTANDARIZACIÓN. ESTUDIO PROSPECTIVO DE UNA SERIE DE 100 PACIENTES EN EDAD PEDIÁTRICA.

150. Wang VY, Barbaro NM, Lawton MT, Pitts L, Kunwar S, Parsa AT, Gupta N, McDermott MW (2007) Complications of lumboperitoneal shunts. *Neurosurgery* 60(6):1045-8; discussion 1049.
151. Warf BC, Campbell JW, Riddle E (2011) Initial experience with combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization for post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity: the importance of prepontine cistern status and the predictive value of FIESTA MRI imaging. *Childs Nerv Syst* 27(7):1063-71.
152. Williams MA, McAllister JP, Walker ML et al (2007) Priorities for hydrocephalus research: report from a National Institute of Health – sponsored workshop. *J Neurosurg (5 Suppl Pediatrics)* 107: 345-357.
153. Yadav YR, Parihar V, Sinha M (2010) Lumbar peritoneal shunt. *Neurology India* 58(2):179-84.
154. Yoo SJ, Oh GS, Lee SJ, Lee BR, Chun JU, YU IK (2008) Pneumocephalus in patients with orthostatic headache. *J Clin Neurol* 4(2):89-93.