

VNIVERSITAT DE VALÈNCIA

Facultad de
Medicina y Odontología

Departament de Cirugia



ANÁLISIS CUANTITATIVO Y SISTEMÁTICO DEL REGISTRO DE PRESIÓN INTRACRANEAL EN EL NIÑO Y ADULTO JOVEN

TESIS DOCTORAL

PRESENTADA POR:

María Estela Plaza Ramírez

DIRECTOR:

Dr. Pablo Miranda Lloret

Dr. Guillermo García March

Dr. Carlos Botella Asunción

VALENCIA, 2015

El Dr. Pablo Miranda Lloret, el Dr. Guillermo García March y el Dr. Carlos Botella Asunción, en función de directores de tesis doctoral de la doctorando María Estela Plaza Ramírez.

CERTIFICAN:

Que la licenciada Dña. MARIA ESTELA PLAZA RAMÍREZ ha realizado el trabajo:

“ANÁLISIS CUANTITATIVO Y SISTEMÁTICO DEL REGISTRO DE PRESIÓN INTRACRANEAL EN EL NIÑO Y EN EL ADULTO JOVEN” íntegramente bajo su estricta dirección.

En Valencia a 7 de Octubre de 2015.

Dr. Pablo Miranda
Lloret

Dr. Guillermo García
March

Dr. Carlos Botella
Asunción

The problem isn't with what we don't know, the problem is with what we do know that isn't so.

—WILL ROGERS

Hardly any other pathological condition has been accorded more determined attention on the part of the medical profession . . . than has hydrocephalus. And in hardly a single other condition have cures been so elusive or so often wrecked on purely mechanical obstacles.

—LEO DAVIDOFF, 1929

Is there more to hydrocephalus than our long-held and oversimplified concept of it as a plumbing problem of mismatched CSF production and resorption treated by the insertion shunts or the surgical diversion of CSF flow through ventriculostomies? Do we really understand how hydrocephalus and its treatment affect the brain? As neuroscientists, we must ask the following questions: what do we know about hydrocephalus, and how do we know it? And, perhaps more important, what don't we know about hydrocephalus that we ought to know?

- Marvin Bergsneider, 2006

Por nuestros *niños*.

AGRADECIMIENTOS

A Pablo Miranda, mi mentor en la patología del líquido cefalorraquídeo en particular, en la neurocirugía pediátrica en general y en los primeros pasos en el maravilloso y amplio mundo de la neurocirugía. Siempre mi apoyo y gran compañero. A él le debo gran parte de lo que soy y lo que hago en la actualidad.

A Nuria Ortigosa, investigadora compañera en este trabajo. Gracias a su experiencia en el análisis y procesamiento de ondas biológicas y su perpetuo trabajo, incluso bajo condiciones de máxima presión ha hecho posible que este trabajo salga a la luz.

A Carlos Botella, mi jefe. Por haber siempre facilitado el desarrollo de mis inquietudes y aspiraciones y actuar como orientador en ello. Por confiar en mí y animarme a llevar a cabo la actividad investigadora actual.

A Guillermo García March, mi tutor en este proyecto. Por supervisar y facilitar esos pasos finales en una tesis doctoral que permiten que ésta pueda llegar a ser un trabajo acabado.

A todos mis compañeros en general, por conseguir una armonía en el trabajo día a día que permite que nos desarrollemos y lo hagamos lo mejor posible en lo que más importa, el cuidado de nuestros pacientes. Muchos de ellos grandes amigos.

A Diego Martínez Reyero, y en general a Codman, Johnson and Johnson por facilitarnos su material y proveernos de cuanta asistencia técnica hemos necesitado en la implantación y manejo de sus sensores y *softwares*, así como en la

organización de cursos destinados a nuestra formación en el estudio de la dinámica del líquido cefalorraquídeo.

A mis padres, una gran ayuda durante toda mi vida y también en la actualidad. Por su amor incondicional y su energía vital. Mi modelo a seguir siempre y la razón de ser quien soy.

A Abelard Hernández, mi marido, pero también mi compañero y amigo. Por comprender siempre mis ausencias, mantenerse cerca de pesar de todo, escucharme y facilitar con una sonrisa permanente mi labor diaria.

TABLA DE CONTENIDOS

I. Prólogo	1
II. Lista de abreviaturas	5
III. Lista de figuras	7
IV. Lista de tablas	11
1 Introducción	13
1.1 Hidrocefalia en el niño	15
1.1.1 Generalidades del LCR y definición de hidrocefalia.....	15
1.1.2 Epidemiología.....	21
1.1.3 Patogenia	22
1.1.4 Etiología.....	26
1.1.5 Presentación clínica y diagnóstico.....	29
1.1.6 Posibilidades de tratamiento	33
1.1.7 Complicaciones	37
1.1.8 Resultados a largo plazo.....	39
1.1.9 Problemas diagnósticos en la circulación de líquido cefalorraquídeo susceptibles de monitorización de PIC en niños.....	40
1.2 Monitorización de presión intracraneal	63
1.2.1 Qué es la PIC	63
1.2.2 Pasado, presente y futuro de la monitorización de PIC.....	65
1.2.3 sensores: tipos, localización e implantación	69
1.2.4 Indicaciones.....	74
1.2.5 Análisis del registro de presión intracraneal.....	76
1.2.6 PIC media	79

1.2.7	La onda de pulso de presión intracraneal. Variaciones con el ciclo respiratorio. Parámetros derivados: amplitud de la onda de pulso e índice RAP.	81
1.2.8	Ondas patológicas y su significación.....	89
1.2.9	Artefactos.....	95
1.2.10	Interpretación del registro. El análisis visual convencional.....	96
1.3	Peculiaridades de la monitorización de PIC en el niño.....	98
1.4	Softwares matemáticos previos	100
1.4.1	<i>SensometricsTM Pressure Analyser</i>	102
1.4.2	<i>NeuroWave 2.0</i>	103
1.4.3	<i>ICP Monitoring Release</i>	103
1.4.4	<i>Software University of Cambridge</i>	104
2	Objetivos	107
2.1	Objetivo principal	109
2.2	Objetivos secundarios	109
3	Hipótesis	111
4	Material y método.....	115
4.1	Material. Datos demográficos.....	117
4.2	Método: Técnica de implantación. Tipo de sensor. Registro y almacenamiento.	120
4.3	Resultados obtenidos del análisis visual. Indicación de tratamiento. Resultado clínico.....	122
4.3.1	Artefactos y ondas vasogénicas	123
4.3.2	Variaciones en la onda de pulso. Amplitudes mínima y máxima manual.	125
4.4	Análisis matemático de registros de presión. Parámetros a determinar y metodología.....	128

4.4.1	PIC media de todo el registro.....	128
4.4.2	Amplitud de onda media de todo el registro.....	128
4.4.3	Índice RAP basal y tendencia de RAP durante los ascensos patológicos 129	
4.4.4	Histogramas de intervalos de presiones.....	129
4.4.5	Identificación sistemática de ondas A.....	130
5	Resultados.....	131
5.1	Casos clínicos ilustrativos.....	133
5.2	Detección sistemática de ondas.....	149
5.2.1	Relación entre datos demográficos y resultados del registro.....	150
5.2.2	Relación entre datos cualitativos y resultados del registro.....	151
5.2.3	Relación entre datos cuantitativos y resultados del registro.....	152
5.3	Análisis multivariante.....	153
5.4	Diagrama de flujo. Árbol de decisiones.....	154
6	Discusión	157
6.1	Limitaciones	182
6.2	Futuro	183
7	Conclusiones.....	187
8	Anexo	191
9	Bibliografía	203

I. PRÓLOGO

En la neurocirugía actual, y en el campo de la neurocirugía pediátrica en particular, la patología del líquido cefalorraquídeo supone una gran carga de trabajo e importantes esfuerzos diagnósticos y terapéuticos.

En varias reseñas de este trabajo se hace énfasis en que la implantación de derivaciones de líquido para tratar este problema se considera la práctica neuroquirúrgica que más vidas ha salvado en este siglo. Sin embargo, dicha forma de tratamiento no es perfecta y conlleva sus propios problemas. Por una parte los sistemas de derivación valvular pueden presentar problemas mecánicos, infección u obstrucción, que pueden ser desde incapacitantes y progresivos de forma subaguda a mortales de forma aguda Y por otra parte, se pueden asociar a cefalea crónica sobre todo en los casos de hidrocefalia derivada en la edad perinatal, situación que supone en ocasiones un desafío diagnóstico y terapéutico que puede requerir de medidas invasivas de diagnóstico como es el registro de presión intracraneal.

Gracias a Lundberg en los años 50's se indicaron las pautas para interpretar los registros de presión intracraneal y en base a qué variables considerarlos normales o patológicos. Inicialmente Lundberg lo usó en pacientes con sospecha de hipertensión intracraneal de cualquier origen en cuyo momento las técnicas de imagen estaban menos desarrolladas. Posteriormente su uso se fue ampliando a y generalizando en diferentes campos como son el paciente neurocrítico y los trastornos de la dinámica de líquido cefalorraquídeo sobre todo en adultos, siendo un procedimiento aún en fase desarrollo en niños.

La aplicación de registros de presión en niños se ha mostrado de particular utilidad en pacientes con hidrocefalia derivada a largo plazo, pero también tiene utilidad en patología del líquido previamente no tratada, como son por ejemplo las ventriculomegalias de significado incierto en pacientes de corta edad.

En la hidrocefalia crónica del adulto, patología muy frecuente, también se ha mostrado de utilidad en grandes series de pacientes, en los que los test dinámicos de infusión de líquido, en muchas ocasiones tienen un resultado de significado incierto y la adición del registro continuo de presión intracraneal puede añadir valor predictivo de resultado en caso de implantación de derivación.

Y por supuesto, es incuestionable su uso en pacientes neurocríticos, con edema cerebral, traumatismo craneoencefálico graves, hemorragia o infarto cerebral, enfermedades metabólicas o complicaciones postoperatorias, donde el manejo médico actual es guiado según el registro. En este grupo de pacientes no ha mostrado evidencia grado I acerca de mejoría de la supervivencia, pero es clara la ayuda que supone en el manejo médico minuto a minuto.

En cuanto a la forma de monitorización, la localización intraventricular se ha considerado tradicionalmente el “gold estándar”. Sin embargo, en los pacientes objeto de nuestro estudio, muchas veces es de gran dificultad conseguir dicha localización por tener los ventrículos pequeños o colapsados, además de añadir una morbilidad significativa. Los avances tecnológicos nos permiten en la actualidad disponer de sensores de localización intraparenquimatosa o epidural de gran fiabilidad y con muy bajo índice de complicaciones asociadas, con lo cual no tiene sentido insistir en usar la localización estándar intraventricular.

El análisis actual del registro de presión tiene como objetivo principal la identificación y cuantificación de determinadas ondas patológicas dentro de una línea basal de presión de una amplitud determinada. En la actualidad esto es llevado a cabo de forma manual y cualitativa y requiere la especialización o familiarización con dicho análisis, sometido a la subjetividad del clínico. Aun realizándose por ojos experimentados, la variabilidad de dicho análisis intra e interobservador es amplia, a juzgar por nuestra propia experiencia, tema poco debatido en la literatura. Un propósito de investigación actual y en particular de estudio en este trabajo es conseguir que dicho análisis sea sistematizado y cuantitativo para evitar dicha subjetividad.

Desde el punto de vista cuantitativo determinados parámetros son capaces de establecer cuál es la reserva compensatoria cerebral. Sin embargo, ninguno de ellos por sí solo ha demostrado ser suficiente a la hora de tomar una decisión. Otro objetivo de nuestro estudio es analizarlos de forma conjunta para llegar a una toma de decisiones basada en una interpretación del registro de presión lo más exhaustiva posible.

Para conseguir dicho objetivo, se plantea en este trabajo implementar un análisis matemático que incluya dichas variables de interés de forma que la lectura del registro de presión sea reproducible, sistemática, ciega, fácil y exhaustiva.

Además de conseguir dicho análisis objetivo, se deberá tener en cuenta el contexto clínico del paciente a la hora de establecer una actitud terapéutica individualizada por lo que el papel del clínico continúa siendo necesario en la toma de decisiones.

Por supuesto, el método propuesto de análisis es susceptible de mejoras posteriores, pero consideramos que es el futuro cercano probable en cuanto a interpretación de la señal de presión se refiere, de aplicabilidad en la población pediátrica o adulta con hidrocefalia no normotensiva. Dicho método también se podría explorar en la hidrocefalia del adulto y en el paciente neurocrítico.

II. LISTA DE ABREVIATURAS

AMP: Amplitud de la onda de pulso

III V: Tercer ventrículo

IV V: Cuarto ventrículo

CPC: Coagulación de plexos coroideos

CS: Craneosinostosis

DLP: Derivación lumboperitoneal

DRS: Dispositivo de retardo de sifonaje

DVP: Derivación ventriculoperitoneal

DVA: Derivación ventriculoatrial

ETV: Ventriculostomía endoscópica (*Endoscopic Third Ventriculostomy*)

FSC: Flujo sanguíneo cerebral

HNT: Hidrocefalia normotensiva, hidrocefalia del adulto

HTIC: Hipertensión intracraneal

LCR: Líquido cefalorraquídeo

LOE: Lesión ocupante de espacio

PA: Presión arterial

PIC: Presión intracraneal

RM: Resonancia magnética

RPM: Retraso psicomotor

SNC: Sistema nervioso central

TC: Tomografía computarizada

VL: Ventrículos laterales

III. LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Modelo de interacción de los compartimentos intracraneales.

Figura 2: Modelo hidráulico que establece los puntos posibles de obstrucción al paso del LCR.

Figura 3: Estados de maduración de las vías del líquido en función de la edad.

Figura 4: Protocolo de retirada del shunt.

Figura 5: Drenaje ventricular para monitorización de presión de Lundberg.

Figura 6: Ondas respiratorias superpuestas a las ondas cardíacas.

Figura 7: Registro de presión normal (Lundberg).

Figura 8: Partes de una onda de pulso normal.

Figura 9: Morfología de la onda de pulso normal y patológica.

Figura 10: Ascensos de presión que producen morfología redondeada de la onda de pulso.

Figura 11: Cambios de la onda de pulso en función de la ventilación.

Figura 12: Índice RAP según curva de Presión/Volumen.

Figura 13: Morfología típica de las ondas A (Lundberg).

Figura 14: Ondas B incluyendo la fase de sueño, normal (Lundberg).

Figura 15: Ondas B incluyendo la fase de sueño, patológico (Lundberg).

Figura 16: Ondas C (Lundberg).

Figura 17: Registro durante el sueño.

Figura 18: Matrices de ascensos de presión mediante *Sensometrics TM Pressure Analyser*.

Figura 19: Histogramas de distribución de presiones y diagramas de presión en estrella mediante *ICP Monitoring Release*.

Figura 20: Registro obtenido por Software de University of Cambridge en NPH.

Figura 21: Registro obtenido por Software de University of Cambridge en atrofia cerebral.

Figura 22: Distribución por edades.

Figura 23: Distribución por sexos.

Figura 24: Duración del registro (horas).

Figura 25: Caso 1.1. RM.

Figura 26: Caso 1.1. Registro de presión.

Figura 27: Caso 1.1. Histograma.

Figura 28: Caso 1.1. Gráfica RAP.

Figura 29: Caso 3.1. RM.

Figura 30: Caso 3.1. Registro de presión.

Figura 31: Caso 3.1. Registro de presión.

Figura 32: Caso 3.1. Histograma.

Figura 33: Caso 3.1. Gráfica RAP.

Figura 34: Caso 8.2. Registro de presión.

Figura 35: Caso 8.3. Registro de presión.

Figura 36: Caso 8.3. Histograma.

Figura 37: Caso 8.3. Gráfica RAP.

Figura 38: Caso 16.1. RM.

Figura 39: Caso 16.1. Registro de presión.

Figura 40: Caso 16.1. Histograma.

Figura 41: Caso 16.1. Gráfica RAP.

Figura 42: Caso 11.1. RM.

Figura 43: Caso 11.1. Registro de presión.

Figura 44: Caso 11.1. Histograma.

Figura 45: Caso 11.1. Gráfica RAP.

Figura 46: Árbol de decisión.

IV. LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Clasificación de la hidrocefalia según el modelo del punto de obstrucción.

Tabla 2. Causas más importantes de hidrocefalia pediátrica.

Tabla 3. Criterios modificados pediátricos para la HTIC idiopática.

Tabla 4. Características e indicaciones de la posibles localizaciones del sensor.

Tabla 5. Frecuencias de resultado clínico según resultado del registro.

1 INTRODUCCIÓN

1.1 HIDROCEFALIA EN EL NIÑO

1.1.1 GENERALIDADES DEL LCR Y DEFINICIÓN DE HIDROCEFALIA

1.1.1.1 Generalidades del líquido cefalorraquídeo

El líquido cefalorraquídeo es una solución compleja producida por el plexo coroideo y el epitelio endimario. En el adulto su volumen total oscila entre 90 y 150 mL, y en el recién nacido, entre 10 y 60 mL, que se distribuyen a iguales proporciones en el espacio intracraneal y espinal. Un adulto produce líquido a un ritmo de 20 mL/hora, llegando al día aproximadamente a 500 mL/día, el cual se recambia una tres veces por día. En condiciones normales, la presión del líquido en un adulto, y por tanto la presión intracraneal, se encuentra entre 7 y 15 mmHg y su reabsorción es directamente proporcional a dicha presión (comienza a 5 mmHg y se eleva linealmente hasta 20 mmHg) hasta los 45 mmHg, presión que corresponde a la existente en los senos venosos (5, 54).

El LCR tiene 4 funciones principales:

- 1.- Es un amortiguador mecánico de traumatismos para el parénquima cerebral y vasos que lo rodean.
- 2.- Regula el volumen de los contenidos intracraneales transmitiendo la presión de forma global.
- 3.- Aporta nutrientes al SNC.
- 4.- Es un medio de excreción de productos del SNC.

Su composición está regulada por la barrera hematoencefálica, no es un simple ultrafiltrado del plasma y las concentraciones de iones entre uno y otro son diferentes (5).

La dinámica del LCR comprende la interacción de 4 elementos:

1) *Producción*. Ocurre por secreción activa desde los plexos coroideos a una tasa relativamente constante (20 mL/hora), que desciende con la edad.

2) *Flujo*. El LCR formado en los ventrículos laterales pasa al III ventrículo (III V) por el agujero de Monro. Desde el III V pasa por el acueducto de Silvio al cuarto ventrículo (IV V). Desde el IV V pasa, a través de los orificios de Luschka y Magendie, al espacio subaracnoideo y al saco dural espinal; y por el óbex al conducto ependimario medular.

3) *Absorción*. El mecanismo de absorción aún no está bien definido; pero se postula que participan una absorción presión-dependiente en los senos venosos, un transporte de LCR perivascular y una absorción capilar (11).

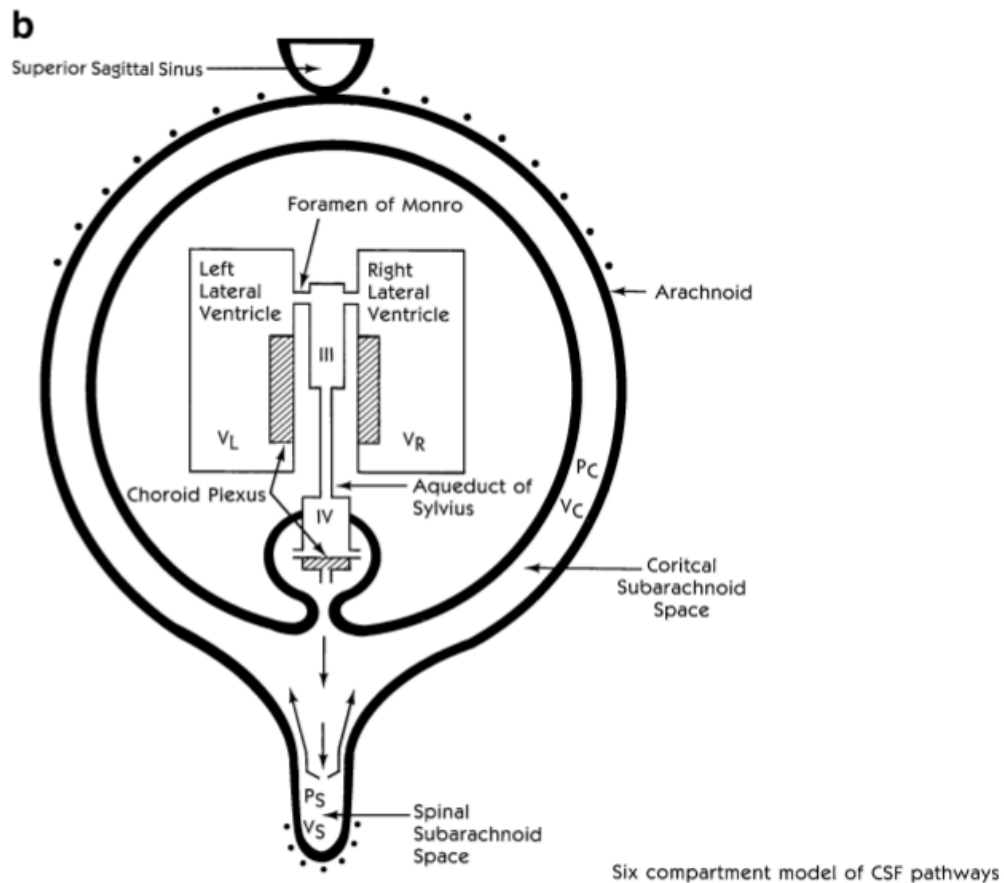


Figura 1: Modelo que relaciona cómo interactúan los diferentes compartimentos intracraneales entre sí. Rekate, *J Neurosurg Pediatrics* 2008 (49).

4) *Pulsaciones*. Vienen dadas por la naturaleza pulsátil de la entrada de sangre arterial y la salida de sangre venosa y el desplazamiento del líquido desde el cráneo al espacio subaracnoideo espinal.

Los diferentes compartimentos del SNC interactúan entre sí, influidos por la dinámica del LCR (Figura 1) (49).

1.1.1.2 ¿Qué es la hidrocefalia?

Una definición precisa de hidrocefalia es difícil y controvertida, y cada vez lo es más a medida que nuestro conocimiento sobre ella va aumentando. En general, cuando se habla de hidrocefalia nos referimos a “una alteración de la fisiología del LCR, que resulta en una expansión anormal de los ventrículos

cerebrales, típicamente asociada con un aumento de la presión intracraneal”. Existen excepciones a esta definición, como es la HNT, que presenta dilatación ventricular sin HTIC, propia de pacientes ancianos; o la HTIC idiopática o pseudotumor cerebral que se caracteriza por HTIC sin dilatación ventricular, que suele aparecer en torno a la adolescencia (2, 28).

En la reunión de expertos de 2005, *“Hydrocephalus: Myths, New Facts, and Clear Directions”* en Bethesda se define como “la dilatación ventricular primaria que resulta de una secreción, circulación o reabsorción de LCR alterada”, que hay que diferenciar de la dilatación ventricular “ex vacuo” resultante de una atrofia cerebral (59).

Rekate publica en 2011 un artículo de revisión donde sugiere la siguiente definición: “la hidrocefalia es una distensión activa del sistema ventricular cerebral debida al paso inadecuado del LCR desde su punto de producción en el sistema ventricular a su punto de absorción en la circulación sistémica”(48).

1.1.1.3 Clasificación de hidrocefalia

Rekate en su trabajo de 2011 además trata de explicar la importancia para la investigación básica de crear un sistema de clasificación basado en el punto de obstrucción al flujo de LCR, incluyendo también la hidrocefalia en ausencia de punto de obstrucción. Para ello crea un modelo matemático que asemeja el sistema de LCR a un circuito hidráulico (Figura 2) con determinados compartimentos de líquido y puntos de posible restricción de flujo, donde es importante medir las presiones y volúmenes en cada compartimento e intentar definir las resistencias entre ellos. En función de ello propone posibles opciones de tratamiento, a valorar en el contexto de cada caso individual(48, 49).

Este modelo incluye un volumen fijo del compartimento intracraneal y un compartimento espinal, 6 compartimentos de LCR y el cerebro y médula espinal supondrían una entidad única (Figura 1)(49).

Los posibles puntos de obstrucción que establece son: los forámenes de Monro, el acueducto de Silvio, las cisternas basales, las granulaciones aracnoideas y el drenaje venoso en los senos venosos intracraneales (49) (Figura 2).

Hoy en día, gracias a las técnicas de imagen disponibles, en muchas ocasiones se puede definir de forma precisa dónde se localiza el punto de obstrucción.

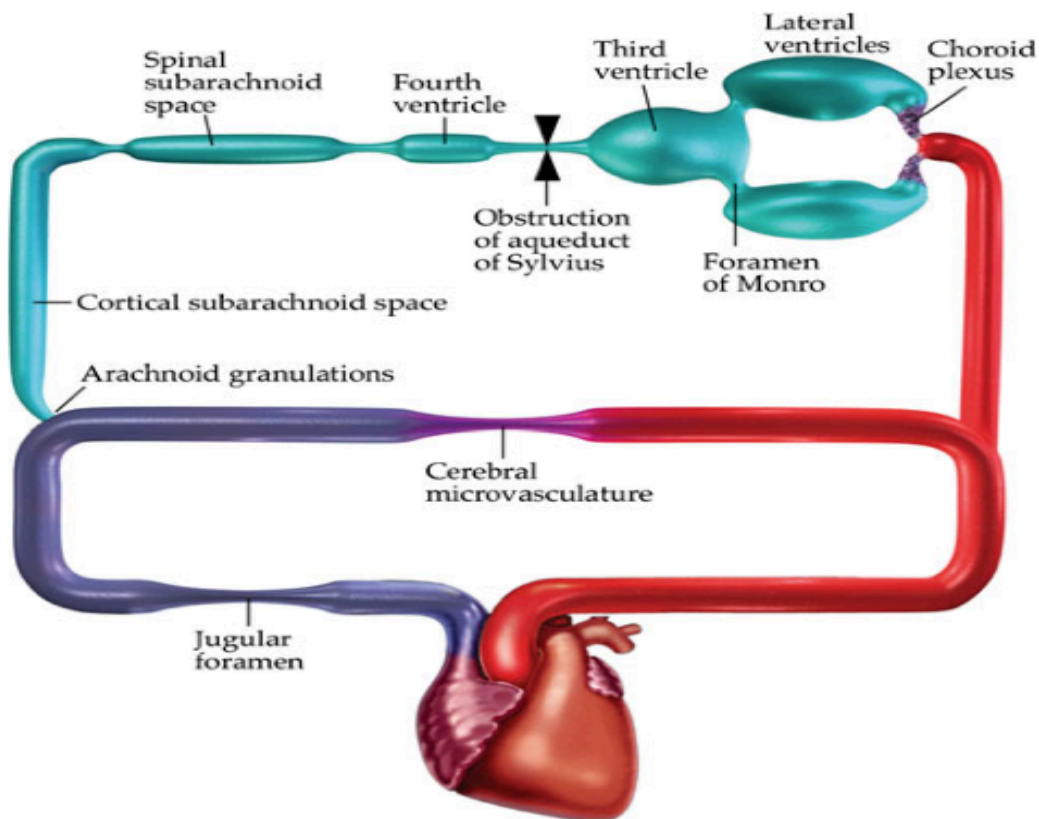


Figura 2: Modelo hidráulico que establece los posibles puntos de obstrucción al flujo LCR. Rekate, *J Neurosurg Pediatrics* 2008 (49).

La clasificación obtenida a partir de este modelo, además del punto de obstrucción al paso del LCR, tiene en cuenta la causa subyacente y establece el tratamiento recomendado en cada caso (48) (Tabla 1).

Punto de obstrucción	Diagnóstico diferencial	Posible tratamiento
Foramen of Monro	Tumor Ausencia congénita Ventriculitis Funcional	Derivación (unilateral o bilateral) Apertura tabique endoscópico
Acueducto de Silvio	Tumor Estenosis congénita Secundaria	Derivación ETV
Agujeros de Luschka y Magendie	Infección Tumor Chiari severo	Derivación ETV Apertura quirúrgica
Espinal respecto al espacio subaracnoideo cortical	Subaracnoideo Hemorragia DLP	Derivación ETV
Vellosidades aracnoideas	Hemorragia o infección	DVP o DLP
Hipertensión venosa	Pseudotumor Hidrocefalia congénita Trombosis de senos	DVP o DLP Lisis del coágulo Cirugía bariátrica (pseudotumor asociado a obesidad)

Tabla 1: Clasificación de hidrocefalia que refleja la utilidad del modelo del punto de obstrucción. Rekate, *J Neurosurg Pediatrics* 2008 (49).

1.1.1.4 Vía mayor y vía alternativa de circulación del líquido cefalorraquídeo

Aparte de la vía de flujo de líquido cefalorraquídeo mayor, descrita por Rekate (48, 49), Oi se enfoca en otra vía de paso de LCR alternativa o menor consistente en el paso de LCR intraparenquimatoso transependimario, de especial importancia en el cerebro inmaduro cuando la vía mayor aún tiene un desarrollo incompleto (Figura 3). Por esta vía el líquido pasa al epéndimo ventricular, espacio intersticial y perivascular y canales linfáticos perineurales, y desde ahí se absorbe

en los capilares de la pia, aracnoides y leptomeninges e incluso en el plexo coroideo (44).

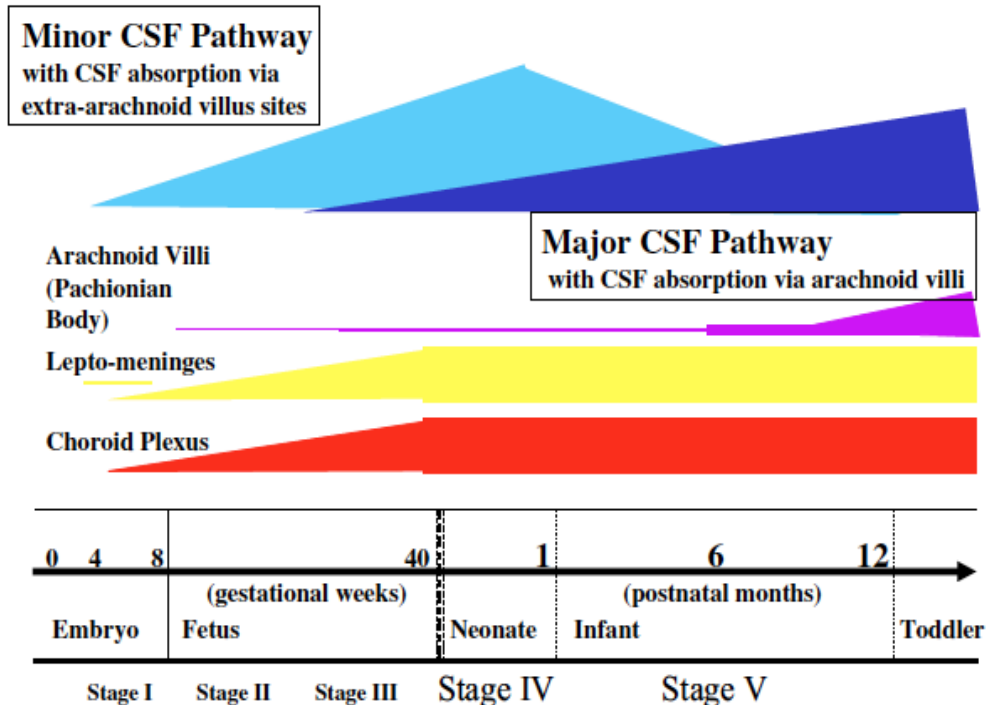


Figura 3: Estados de maduración de las vías de LCR en función de la edad. Oi, *Childs Nerv Syst* 2006 (44).

Oi propone que la baja tasa de éxito de ETV en neonatos y lactantes con hidrocefalia comunicante respecto a niños de mayor edad pueda deberse al predominio de esta vía de paso de LCR a estas edades (44).

1.1.2 EPIDEMIOLOGÍA

La hidrocefalia infantil es un problema de gran magnitud, ya que su prevalencia es de 1/1000 recién nacidos vivos, y probablemente sea mayor en los países en vías de desarrollo en relación a la mayor tasa de infecciones neonatales. En los países desarrollados, su origen más frecuente es la hidrocefalia posthemorrágica asociada a la prematuridad, seguido de la estenosis de acueducto

de Silvio, mielomeningoceles y tumores cerebrales. En los países subdesarrollados lo es la sepsis y meningitis neonatal.

En España no disponemos de datos en cuanto a los costes económicos globales y prevalencia de esta enfermedad en el niño, aunque sabemos que es la patología más frecuentemente tratada por los neurocirujanos pediátricos. Los datos actuales en EEUU nos hablan de costes de hasta 2 billones de dólares/ año (28).

1.1.3 PATOGENIA

El entendimiento de la dinámica del LCR es un tema aún incompleto y en estudio (1). Se han propuesto varias teorías que hoy en día ayudan a la creación de modelos matemáticos que intentan reproducir la dinámica real del LCR. Las más importantes descritas a lo largo de la historia son la doctrina de Monro-Kellie, the *bulk flow model* y el modelo hidrodinámico, aunque probablemente la realidad en la dinámica del LCR se ajuste más a una combinación de éstas que a lo descrito por cualquiera de ellas de forma aislada. Además, se debe conceder importancia al espacio subaracnoideo cortical para explicar formas concretas de hidrocefalia que no se explicarían por el resto de modelos.

1.1.3.1 Doctrina de Monro-Kellie

Una de las primeras teorías descritas. Considera el cráneo como un continente rígido que contiene 3 componentes: cerebro, sangre y LCR. Si el volumen de uno de ellos aumenta, debe haber una compensación por disminución del volumen de los otros dos.

1.1.3.2 The bulk flow model

Modelo tradicional propuesto por Dandy en 1919 en el que el LCR es secretado por el epitelio del plexo coroideo en los ventrículos cerebrales a una tasa constante, de ahí fluye al espacio subaracnoideo y entra en los senos venosos cerebrales a través de las granulaciones aracnoideas, donde la tasa de absorción es presión dependiente. La hidrocefalia resultaría de una disminución de la absorción de LCR que conllevaría un acúmulo de LCR retrógrado y un consiguiente aumento de la talla ventricular. Si la obstrucción se localiza en los ventrículos cerebrales se habla de hidrocefalia obstructiva y si se localiza a nivel de las granulaciones aracnoideas de los senos venosos se habla de hidrocefalia comunicante (2).

Esta teoría es incompleta y no explica por ejemplo el origen de la HNT, donde la obstrucción a nivel de las granulaciones aracnoideas es un factor de menor importancia, y una vía alternativa linfática o vascular, donde el líquido se puede absorber por capilares parenquimatosos sería más importante.

1.1.3.3 Modelo hidrodinámico

Modelo alternativo que explica la hidrocefalia por un aumento de la pulsatilidad intraventricular que por sí sola puede producir ventriculomegalia.

En condiciones normales, las ondas de presión arterial sistólica se disipan por el paso libre de LCR al espacio subaracnoideo, donde la comunicación con un compartimento espinal distensible es fundamental; y las pulsaciones intraventriculares transmitidas por el plexo coroideo se disipan por los agujeros de salida de los ventrículos cerebrales. Si este paso libre de LCR se altera, también lo hará la dinámica del flujo sanguíneo cerebral llevando a la activación de

mecanismos de autorregulación del flujo sanguíneo cerebral para compensar la presión intracraneal. Y la disipación anómala de estas pulsaciones llevaría también a una amplitud de pulso elevada y ésta a su vez a una expansión ventricular. Esto puede tener diferentes manifestaciones según la diferente complianza cerebral asociada a la edad, resultando en un continuo de la misma patología según las diferentes edades (hidrocefalia idiopática del lactante, hipertensión intracraneal idiopática en el adolescente e hidrocefalia de presión normal en el anciano) (59).

1.1.3.4 Combinación de teorías

Lo más probable es que la realidad se aproxime a una combinación de estas teorías. Así, una hidrocefalia aguda se podría explicar más fácilmente por un aumento del bulk flow o disminución de la absorción de líquido y una hidrocefalia crónica se podría explicar de forma más lógica por un aumento de la pulsatilidad arterial.

1.1.3.5 Importancia del espacio subaracnoideo cortical

Rekate enfatiza su importancia a la hora de explicar determinados tipos de hidrocefalia que no se ajustan los modelos anteriores. Es el caso de la HTIC idiopática que cursa con síntomas sin aumento de la talla ventricular. Rekate lanza la hipótesis que estos son casos de hidrocefalia comunicante en los que el líquido se acumula en el espacio subaracnoideo, en el cual los cambios en el volumen son difíciles de determinar mediante los estudios de imagen. También es el caso de la hidrocefalia de baja presión en los que establece que el trastorno circulatorio del LCR se debe a una pérdida de líquido del espacio subaracnoideo cortical y

recomienda tratarlo favoreciendo la acumulación de líquido en este espacio (propone usar un vendaje cervical que comprima las venas yugulares) (50).

1.1.3.6 Repercusión histológica de la ventriculomegalia

El desarrollo de ventriculomegalia produce ciertos cambios deletéreos en el parénquima cerebral reversibles o no, de ahí la importancia de tratarla de la forma lo más adecuada posible:

La ventriculomegalia aguda produce compresión y distensión del tejido periventricular con isquemia, hipoxia, inflamación y aumento de la pulsatilidad de LCR secundarios.

La ventriculomegalia crónica conlleva gliosis e inflamación crónica, desmielinización, degeneración axonal, edema periventricular, alteraciones metabólicas y aumento de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica.

Además, la hidrocefalia produce denudación secundaria del epéndimo con alteración del movimiento ciliar de las células endimarias que la exacerba; y expone a la zona subventricular a tóxicos que pueden comprometer la neurogénesis (28).

1.1.3.7 Papel de las aquaporinas

En situaciones de hidrocefalia se produce cierta compensación del drenaje de líquido por activación del llamado sistema glinfático. Dicho sistema está formado por canales de astrocitos que contienen aquaporinas, que son moléculas que regulan el paso de agua. De particular interés es la aquaporina 4, que es el principal canal de transporte de agua en el SNC.

Se habla de un sistema glinfático cerebral formado por canales que contienen astrocitos ricos en aquaporina, que es capaz de compensar el drenaje de líquido y facilitar el paso de líquido y solutos al sistema venoso. La alteración de este sistema alternativo también puede contribuir al desarrollo de hidrocefalia

La aquaporina 4 está ampliamente distribuida en el SNC, apareciendo en la piamadre, glía de la superficie cortical, glía subependimaria y astrocitos de los vasos sanguíneos. Se asocia con la disminución del edema cerebral y durante la hidrocefalia es regulada al alza permitiendo compensarla (7). El funcionamiento de las aquaporinas son objeto de investigación como futuras dianas en el posible tratamiento médico de la hidrocefalia.

1.1.4 ETIOLOGÍA

La etiología de la hidrocefalia en el niño es múltiple. Es difícil agrupar entre sí las múltiples categorías etiológicas y los sistemas de clasificación propuestos son complejos, de ahí que no se hayan generalizado (44) (Tabla 2).

Se han identificado múltiples causas de producción de hidrocefalia en el niño:

1.1.4.1 **Causas genéticas:**

Estudios de población muestran asociación familiar en la hidrocefalia congénita. 3 locus mutantes se han asociado a la hidrocefalia congénita no sindrómica en humanos. La mayoría de hidrocefalias congénitas no sindrómicas son debidas a estenosis de acueducto de Silvio. De éstas, la hidrocefalia ligada al X es la forma de transmisión más frecuente, suponiendo hasta el 10% de los casos de hidrocefalia en varones. La causa más frecuente es la mutación en L1CAM, que

codifica las moléculas de adhesión celular L1. En formas autosómicas recesivas graves se han identificado 2 mutaciones genéticas adicionales: mutaciones en MPDZI, que codifica MUPP-1, una proteína de uniones estrechas y regulador de células planares; y mutaciones en CCDC88C, que codifica DAPLE, un regulador de migración celular.

Asimismo, las ciliopatías primarias (síndrome de Joubert y síndrome de Meckel-Gruber) se asocian con hidrocefalia congénita, por alteración de la polarización de células endimarias que determina la dirección de la batida de sus cilios (28).

1.1.4.2 Causas estructurales (del desarrollo y adquiridas):

- Estenosis de acueducto de Silvio, aislada o asociada a síndromes: **Posiblemente por denudación endimaria y disfunción de órganos subcomisurales**

- Malformaciones del SNC: **Mielomeningocele, complejo Dandy Walker y encefalocelos.**

- Lesiones ocupantes de espacio: **Por obstrucción al paso del LCR. Tumores cerebrales (tumores tectales u otros tumores del III V posterior, tumores de fosa posterior) o quistes aracnoideos.**

- Procesos inflamatorios meníngeos (infección o hemorragia): **La presencia de infección o hemorragia en el LCR, lleva a alteración de la absorción de líquido y de la normal compensación de las pulsaciones arteriales. Una de las causas más frecuentes de hidrocefalia es la hemorragia intraventricular de la prematuridad en los países desarrollados y la ventriculitis neonatal en los**

países subdesarrollados. La ventriculitis puede inducir cicatrización endimaria y obstrucción ventricular e hidrocefalia multicompartimental, e incluso cuando afecta al feto puede inhibir el normal desarrollo de los cilios.

- **Disfunción vascular:** Por resistencia aumentada, estenosis (idiopática o asociada a disostosis craneales que afecten a la base del cráneo) o trombosis de senos venosos. Algunas hidrocefalias idiopáticas del lactante se han atribuido también a hiperemia cerebral (28).

1.1.4.3 Transporte iónico y de agua alterado:

El plexo coroideo es el epitelio que mayor capacidad de transporte de iones y agua tiene del cuerpo humano. Esto se lleva a cabo por enzimas específicas y moléculas de transporte de iones como la anhidrasa carbónica, el cotransportador NKCC1 sensible a bumetanida Na-K-2Cl y las aquaporinas, presentes también en las células endimarias ventriculares. La alteración en estos sistemas de transporte de agua puede favorecer la hidrocefalia (7, 28).

Genética	Estructural					Molecular
Hidrocefalia congénita	Estenosis de acueducto de Silvio	Malformaciones	Lesión ocupante	Causa vascular	Inflamatoria	Aquaporinas. Sistema glinfático
Asociación familiar		Mielomeningocele	Tumores. Hidrocefalia obstructiva	Estenosis o trombosis de senos venosos	Hemorragia prematuridad cerebral. P. desarrollados	Otros: Anhidrasa carbónica. Contranportador NKCC1
Mutación en L1CAM. Hidrocefalia ligada al X		Encefaloceles	Quistes aracnoideos		Infección. P. subdesarrollados	
Mutación en MPDZI o CCDC88C. Formas autosómicas recesivas graves		Dandy Walker				
Ciliopatías primarias						

Tabla 2. Causas más importantes de hidrocefalia pediátrica

1.1.5 PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

1.1.5.1 Forma de presentación

La forma de presentación de la hidrocefalia pediátrica depende en gran medida de la edad. Así:

En la edad fetal:

Con ecografía se puede identificar una dilatación ventricular, en cuyo caso se debe ampliar el estudio con RM fetal y screening para TORCH (Toxoplasma, Rubeola, Citomegalovirus y Herpes Simplex) o amniocentesis. En portadoras

maternas conocidas de la mutación L1CAM con riesgo de mutación ligada al X, se puede ofrecer amniocentesis o biopsia de vellosidades coriónicas.

En lactantes:

La presencia de macrocefalia, irritabilidad, vómitos, bradicardias y apneas, abombamiento de fontanela anterior o diástasis de suturas craneales son signos habituales de hidrocefalia. Se debe diferenciar la hidrocefalia verdadera que cursa con estos síntomas, de la hidrocefalia externa benigna que se caracteriza por un ensanchamiento no progresivo del espacio subaracnoideo y la consiguiente macrocefalia, pero cursa sin síntomas y no precisa tratamiento. Ambos identificables con ecografía.

En niños de mayor edad:

Los síntomas típicos pueden ser más o menos agudos e incluyen cefalea, vómitos, retraso psicomotor, diplopía o papiledema. En éstos, es precisa la realización de RM cerebral (preferible al TC) para determinar detalles anatómicos. RM con contraste de fase puede ayudar a determinar si existe paso de líquido en áreas de duda (estenosis de acueducto de Silvio, posible fenestración espontánea del suelo del III V...) (28).

1.1.5.2 Diagnóstico por imagen.

En lactantes la **ecografía transfontanelar** permite determinar la talla ventricular, la presencia de coágulos en hidrocefalias posthemorrágicas o la presencia grosera de tumores o quiste aracnoideos que obstruyen el paso del LCR.

La realización de **radiografía de cráneo y de tórax y abdomen** es fundamental en pacientes portadores de derivación cuando se sospecha una

disfunción valvular, tanto para determinar la presión de apertura valvular, descartar desconexiones o rupturas o visualizar posibles migraciones del catéter distal. También en éstos es importante realizar **ecografía abdominal** para observar si existe líquido libre o formación de pseudoquistes.

Cuando se requiere mayor detalle anatómico cerebral se puede recurrir al TC o RM donde se puede observar además de la talla ventricular, posibles causas de obstrucción al paso del líquido cefalorraquídeo o signos indirectos de hiperpresión ventricular por la presencia de edema transependimario. La presencia de grandes ventrículos sin dicho edema transependimario puede sugerir que la presión intracraneal es normal, sin embargo esto puede ser variable y si asocian síntomas se ha de recurrir a pruebas funcionales de dinámica del LCR.

El **TC cerebral** es la prueba ideal para realizar un diagnóstico urgente, cuando el niño presenta un deterioro agudo. No se ha de usar indiscriminadamente por la radiación que conlleva, especialmente en niños de corta edad. También permite identificar el posicionamiento del catéter ventricular si lleva derivación o la realización de cisternografía con metrizamida o iohexol, que permite determinar la permeabilidad de estoma tras ETV o la comunicación de cavidades en hidrocefalia tabicada.

La **RM cerebral** es ideal para el seguimiento habitual o si el estado clínico del paciente permite su realización programada, teniendo en cuenta que si el es portador de válvula programable generalmente se precisará la verificación de dicha programación tras la prueba, ya que aunque infrecuente en ocasiones el campo magnético ejercido durante la prueba puede modificar los parámetros de programación originales. En RM podemos determinar si existen obstrucciones al

paso del líquido (estenosis de acueducto), planificar posibles trayectorias de catéter o de ventriculostomía, determinar si la anatomía es favorable para la realización de procedimientos endoscópicos, puede permitir la implantación de un catéter guiado con neuronavegador en caso de ventrículos pequeños o con la secuencia de contraste de fase podemos determinar si existe paso de líquido por un acueducto de Silvio o un estoma de ventriculostomía previamente realizado.

También será importante realizar una RM que incluya el foramen magno para identificar un descenso amigdalario y espinal y descartar siringomielia en determinados casos.

Secuencias especiales como la RM con espectroscopía, RM funcional, PET y SPECT se han usado para determinar posibles consecuencias metabólicas de la hidrocefalia o flujo sanguíneo cerebral disminuido, pero éstas su uso actualmente es limitado en esta patología (28).

1.1.5.3 Pruebas diagnósticas invasivas.

Los estudios de imagen con frecuencia no permiten determinar el estado de la dinámica del líquido, sino que suelen aportar signos indirectos respecto a la circulación del líquido o hipertensión intracraneal. Es por ello, que en ocasiones precisamos de pruebas invasivas para asegurarnos de la dinámica de fluidos intracraneal.

Las más básicas de ellas son la **punción de un reservorio valvular** y extracción de LCR para descartar una posible obstrucción proximal de un sistema de derivación o medición de la presión de apertura intratecal; o la **punción**

lumbar, que puede dar información en un momento concreto acerca de la presión intratecal frecuentemente usada en situaciones como sospecha de HTIC idiopática.

En NPH además es de utilidad la realización de **estudios funcionales** mediante la infusión de LCR y registro simultáneo del comportamiento en la presión intratecal asociado.

La **monitorización prolongada de PIC** es el método más exhaustivo de diagnóstico cuando quedan dudas acerca de una posible alteración en la circulación de LCR en las diferentes patologías.

Dado que estos procedimientos invasivos no están exentos de riesgo, se aplican sólo cuando el diagnóstico es complicado (NPH, fallo crónico del shunt, sobredrenaje valvular...) y el beneficio supera al riesgo (63).

1.1.5.4 Evaluación neuropsicológica

No hemos de olvidar que la hidrocefalia, además de cambios de imagen y de presión intracraneal, lleva consigo una alteración neurológica que, por otra parte, es el factor que más ha de preocupar al clínico. Para ello, el diagnóstico y seguimiento de un niño con hidrocefalia se ha de apoyar en una evaluación neuropsicológica que incluya áreas de personalidad, cognición y memoria. Esta evaluación es inespecífica, pero útil para determinar pronóstico o cambios evolutivos tras tratamiento (5).

1.1.6 POSIBILIDADES DE TRATAMIENTO

Hasta el inicio del tratamiento de la hidrocefalia con sistemas de derivación valvulares, se estima que el 49% de los pacientes morían a los 20 años de seguimiento y sólo un 38% de los supervivientes alcanzaban un IQ > 85 (63).

1.1.6.1 **Derivación de LCR con sistema valvular**

En los años 50's, John Holter y Eugene Spitz desarrollaron las primeras derivaciones de líquido, el primer tratamiento eficaz para la hidrocefalia, y hoy en día la cirugía más frecuente para el neurocirujano pediátrico (63).

La válvula de derivación de líquido ha sido el tratamiento estándar de la hidrocefalia en las últimas décadas y hoy en día siguen siendo el tratamiento más frecuente en los trastornos del líquido, a excepción de determinados casos en los que el tratamiento de elección pasa a ser endoscópico. Dichos sistemas derivan el líquido desde el espacio intratecal (sistema ventricular, espacio subaracnoideo lumbar o de cisterna magna o quiste) a otras cavidades corporales (peritoneo preferentemente; también aurícula, pleura...). El líquido pasa por un catéter de silicona con regulación del flujo mediante válvulas de presión diferencial o de regulación de flujo asociadas o no a sistemas sistemas antisifonaje o gravitacionales.

El problema de estas derivaciones es que inducen dependencia a largo plazo y un suponen un riesgo mantenido de disfunción a lo largo del tiempo (por obstrucción, desconexión, infección (8-10%), sobredrenaje...) con el consiguiente deterioro neurológico asociado, agudo o crónico. De hecho, más del 30% de shunts fallan en el primer año tras su implantación y sólo un 30% de shunts sobreviven durante 10 años sin revisión. En algunos servicios neuropediátricos grandes el ratio de revisión respecto a nuevo shunt alcanza el 2.5:1.

A pesar de los avances tecnológicos y la investigación en torno a la mejoría de los sistemas valvulares escasos cambios se han conseguido en la tasa de disfunción y revisiones valvulares (2).

1.1.6.2 Procedimientos endoscópicos

Desde los años 90's se ha generalizado su uso gracias a la mejora tecnológica del instrumental requerido para ello. Son de especial importancia en los países subdesarrollados donde no se puede asumir el coste ni el seguimiento de las válvulas de derivación tradicionales; aunque también, por supuesto su aplicación también está en auge en los países desarrollados con el objetivo de disminuir en lo posible el número de pacientes portadores de derivación de líquido (63). El procedimiento endoscópico más frecuentemente realizado es la fenestración del suelo del III V, sobre todo en hidrocefalias obstructivas, cuya tasa de éxito ha mejorado sobre todo en los pacientes de corta edad con hidrocefalias comunicantes gracias a la adición de coagulación de plexos coroideos. Otros procedimientos endoscópicos consisten en la fenestración de tabiques en hidrocefalias de causa inflamatoria, excisión y fenestración de quistes aracnoideos...

Ventriculostomía endoscópica (ETV)

Consiste en conseguir una comunicación directa del sistema ventricular con el espacio subaracnoideo a través de un estoma creado en el suelo del III V .

Inicialmente considerado de aplicación en hidrocefalias obstructivas, pero se tiende a ampliar sus indicaciones en las últimas décadas. Sin embargo su tasa de éxito no es del 100% y es peor en los primeros meses de vida precisando en ocasiones la implantación de válvulas de drenaje en un siguiente tiempo.

Coagulación de plexos coroideos

Se asocia a algunas ETV desde la década del 2000's. Se ha visto que aumenta la eficacia de la ETV aislada en determinados pacientes, sobre todo en lactantes con hidrocefalias idiopáticas, mediante la reducción de la pulsatilidad y/o producción de LCR.

Los procedimientos endoscópicos suponen inicialmente mayor riesgo perioperatorio, pero a medio y largo plazo los riesgos de disfunción propios de los sistemas valvulares superan a los de los procedimientos endoscópicos.

Existe controversia acerca de **cuál es el tratamiento ideal** según el tipo de hidrocefalia y el contexto del paciente (derivación vs ETV, tipo de válvula, técnica de implantación...). A excepción de los pacientes mayores de 2 años con hidrocefalia obstructiva en los que es clara la recomendación de inicio de realizar ETV, la DVP aún es el estándar de tratamiento en el resto. Sin embargo, en los últimos años las indicaciones de ETV se han ampliado a hidrocefalias comunicantes y su éxito en lactantes ha mejorado con la asociación de CPC. Es difícil comparar los resultados entre una y otra intervención en niños, dado que las medidas de resultado están poco estandarizadas y no hay estudios prospectivos que comparen ambas intervenciones (hay en marcha 2 estudios randomizados prospectivos (IIHS, iniciado en 2004, Europa; y otro por el CURE Children's Hospital of Uganda) comparando ETV vs DVP en la población pediátrica pendientes de resultados en la actualidad (40, 63).

1.1.7 COMPLICACIONES

Aunque los procedimientos derivativos de LCR se consideran la intervención neuroquirúrgica que más vidas ha salvado, conllevan determinados riesgos, de ahí que la indicación para su implantación deba ser clara.

1.1.7.1 **Complicaciones relacionadas con el shunt:**

Obstrucción mecánica:

Hasta el 40% de los shunts necesita una revisión quirúrgica en los primeros 2 años tras su implantación, con un riesgo de obstrucción mantenido a lo largo de toda la vida. Cuando la obstrucción es aguda, produce síntomas de hidrocefalia aguda. Pero ésta puede ser subaguda o crónica con síntomas de cefalea o alteración en el rendimiento escolar.

Infección:

Se estima que la tasa de infecciones por procedimiento está en torno al 5-9%, habitualmente por microorganismos comensales de la piel. Las infecciones se manifiestan sobre todo en los primeros 3 meses tras su implantación.

Sobredrenaje:

Se puede presentar de forma aguda por la aparición de higromas o hematomas subdurales, o de forma crónica por el llamado "*slit ventricle syndrome*" con ventrículos pequeños y cefaleas frecuentes o síntomas recurrentes de obstrucción del shunt.

Específicas según localización:

La localización más habitual y de manejo más fácil para el neurocirujano, es la de tipo ventriculoperitoneal. Otras localizaciones (DLP, DVA, derivación ventriculopleural) son menos habituales y tienen mayor mayor tasa de complicaciones y revisiones. Las diferentes localizaciones, además de las complicaciones citadas previamente, tienen sus complicaciones específicas: nefritis del shunt, bacteriemia o migración asociada al crecimiento, en DVA; escoliosis, lumbalgia y ciatalgia en DLP; derrame pleural o sobredrenaje en derivación ventriculopleural (63).

1.1.7.2 Complicaciones relacionadas con ETV

La ETV, aunque se relaciona con menores complicaciones a largo plazo respecto de las derivaciones valvulares, pueden tener complicaciones perioperatorias que pueden ser incluso fatales, con una mortalidad de 0,2% y morbilidad permanente en torno a 2,1%, similares en niños y adultos. Las más importantes de todas ellas son:

Infección (2%):

El riesgo es menor que en válvulas de derivación al no depender de la implantación de un cuerpo extraño.

Fístula de LCR (1,7%):

Durante los primeros días se produce un periodo de adaptación que implica HTIC transitoria que puede favorecer esta fístula, con el riesgo asociado de infección. Un cierre cuidadoso de los tejidos blandos puede ayudar a evitarla.

Lesión vascular (0-2%):

Durante una ETV se puede producir desde una hemorragia importante por lesión de arteria basilar o sus ramas (0.9%) a isquemia por lesión de arterias perforantes perimesencefálicas y prepontinas.

Lesión hipotalámica o daño neurológico (1,2 %)

Endocrinopatía transitoria o permanente:

Puede ser transitoria o permanente. La afectación hormonal más frecuentemente asociada es una diabetes insípida transitoria en el postoperatorio.

Se estima que la tasa de fallo tras ETV es de un 35% a los dos años de su realización, acumulado preferentemente en los primeros 6 meses. El fallo de funcionamiento de ETV depende de sobre todo de la edad del paciente y de la causa de la hidrocefalia y se puede predecir con el ya validado *ETV Success Score*. La tasa de fallos entre la derivación valvular y ETV se iguala a los 2-3 años de la intervención, siendo mayor en los tres primeros meses tras ETV, pero claramente menor a largo plazo tras ETV, de ahí la actual inclinación hacia preferencia de ésta última (3,4).

1.1.8 RESULTADOS A LARGO PLAZO

El pronóstico neurológico en pacientes con hidrocefalia tratada en la infancia dependerá del mecanismo causal de la hidrocefalia (hemorragia, infección...). Si ésta fue causada por una estenosis de acueducto y se trató en una ventana de tiempo adecuada, el resultado neurológico será aproximado al desarrollo normal. Si la hidrocefalia se debe a causas como hemorragia

intraventricular perinatal, infección, craneosinostosis sindrómica, etc... el pronóstico neurológico será variable.

La calidad de vida en pacientes con hidrocefalia tratada en general se ve alterada: en el 20% es cercana a la normalidad; el 34% asocian epilepsia; el 10-20% de niños portadores de derivación y hasta un 40% de los adultos portadores de derivación desde la infancia presentan cefaleas incapacitantes, lo que se asocia a depresión, desempleo y dependencia con un importante impacto en la calidad de vida.

Los resultados son confusos en la literatura debido al escaso uso estandarizado de escalas específicas de resultados de hidrocefalia en niños. El *"Hydrocephalus Outcome Score"*, es una escala creada en 2007, de uso sencillo y validada para niños de 5 a 18 años, que permite determinar el estado de salud en niños con hidrocefalia tratada que tiene en cuenta factores cognitivos, emocionales y físicos con buena correlación con el estado de escolarización y funcionamiento motor (40).

1.1.9 PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS EN LA CIRCULACIÓN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO SUSCEPTIBLES DE MONITORIZACIÓN DE PIC EN NIÑOS.

El objetivo del tratamiento de la hidrocefalia es conseguir un manejo lo más optimizado posible. A veces definir esta circunstancia es difícil. ¿Hasta qué punto se puede conseguir que un paciente portador de shunt se encuentre asintomático a largo plazo? ¿la persistencia de ventriculomegalia tras ETV se puede considerar ausente de riesgo de deterioro cognitivo o daño de la sustancia blanca a largo plazo

o hay que conseguir disminuirla? ¿la presencia de un fallo valvular asintomático requiere la revisión de la derivación siempre? ¿cuándo hay que tratar un quiste aracnoideo o ventriculomegalia si el cuadro clínico es dudoso?

En la mayoría de niños la HTIC por hidrocefalia progresiva o activa es fácil de diagnosticar por la presencia de síntomas y hallazgos de imagen típicos (por la presencia de fontanela a tensión, macrocefalia progresiva, retraso del desarrollo y hallazgos de imagen concordantes con ventriculomegalia progresiva, trasudación periependimaria, progresión de siringomielia...). Sin embargo, no son raros los casos en los que la toma de decisiones puede representar dificultad. Varios ejemplos de ello son los pacientes que se presentan con ventriculomegalia y síntomas de larga evolución e inespecíficos o los pacientes portadores de válvulas de derivación de LCR en los que la presentación puede ser insidiosa e inespecífica (por su edad joven, comorbilidades, trastornos de hiperactividad...). Éstos, además de pacientes con craneosinostosis, quistes aracnoideos o pacientes neurocríticos, son los pacientes que típicamente se pueden beneficiar de una monitorización de PIC. Varios autores advierten de la importancia de su uso en el manejo de este tipo de patologías (15, 23, 56).

1.1.9.1 Ventriculomegalia y alteraciones neuropsicológicas

Cuando un paciente con ventriculomegalia se nos presenta con síntomas típicos y progresivos de HTIC (macrocefalia progresiva, retraso o regresión psicomotriz, cefalea y papiledema) es relativamente fácil determinar la necesidad de tratamiento, pero otras veces la sintomatología es insidiosa y la toma de decisiones difícil, ya que el tratamiento no está exento de riesgos.

En ocasiones nos encontramos pacientes que consultan por un hallazgo de macrocefalia o ventriculomegalia progresiva en los estudios realizados por condición sindrómica o por retraso psicomotor, sin que el paciente haya presentado síntomas típicos de HTIC, sino clínica inespecífica como cefalea intermitente, mareos, acúfenos, astenia, alteraciones visuales o retraso psicomotor que también podría atribuirse a otras causas. En estos pacientes, (con ventriculomegalia franca sin síntomas claros, o con síntomas sugestivos pero ventriculomegalia leve) previamente al inicio de la monitorización de presión, el manejo era empírico, asumiendo las posibles complicaciones asociadas a la derivación con una incertidumbre franca acerca del resultado funcional futuro derivado del manejo. En la actualidad estas circunstancias constituyen una indicación clara de monitorización de presión intracraneal (23).

De particular dificultad diagnóstica es la presentación de ventriculomegalia cuyo origen puede ser una hidrocefalia activa respecto de una atrofia cerebral (“ex vacuo”); o la presencia de ventriculomegalia persistente tras una HTIC previa que pueda suponer una hidrocefalia detenida. La toma de decisiones también puede ser complicada cuando otras causas previas pueden tener como resultado una distorsión del parénquima, por ejemplo traumatismos o cirugías previas, hemorragias o anomalías congénitas. También cuando un niño tiene un retraso psicomotor conocido, una mejoría menor a la esperada respecto al desarrollo del SNC nos puede generar dudas acerca de una posible hidrocefalia activa. Incluso los pacientes tratados en los que persiste la ventriculomegalia tras derivación de líquido o ETV o la mejoría clínica no es la esperada pueden representar una duda diagnóstica.

La existencia de mejoría neurológica en los pacientes con ventriculomegalia tratados a consecuencia de un registro patológico de PIC apoya la precisión de la monitorización de PIC para la toma de decisiones. Sin embargo, disponemos de escasos datos clínicos evolutivos para comparar provenientes de los pacientes que presentan un registro normal y no son tratados, ya que estos se suelen enviar a los neuropediatras que los remitieron y se les pierde el seguimiento.

Se ha usado el término "*hidrocefalia detenida*" o "*hidrocefalia compensada*", para nominar a aquellos pacientes con ventriculomegalia no tratada; o previamente tratada pero con shunt no funcionante, con talla ventricular dilatada no progresiva y ausencia de síntomas claros de HTIC. Suelen ser pacientes que se nos remiten por pobre rendimiento escolar, cambios conductuales o retraso psicomotor, epilepsia de nueva aparición o mal controlada o el hallazgo incidental de ventriculomegalia.

Previamente a la posibilidad de realizar una monitorización de PIC se les consideraba posicionados en un estado de compensación que no requería derivación, pero cuando los monitorizamos, encontramos elevadas tasas de HTIC (80% en los previamente tratados y 60% en los que nunca habían sido tratados, asociados a alteraciones neuropsicológicas); por tanto la tasa de hidrocefalia detenida verdadera es baja (62).

El mecanismo por el cual una alteración de la circulación de LCR se puede compensar en un momento dado se desconoce, pero se postulan diferentes teorías: una alteración en la producción de líquido, el restablecimiento de las vías normales de circulación o drenaje o la apertura de vías alternativas (influenciado por la aquaporina 4), o una combinación de varios de estos mecanismos.

Por tanto, hay que presuponer que mientras no se demuestre lo contrario no es una situación estable y carente de consecuencias, sino que puede tratarse de una enfermedad insidiosamente progresiva con sus correspondientes alteraciones neuropsicológicas a medio y largo plazo, con riesgo de descompensación en un momento dado. Por todo ello, estos pacientes precisan de monitorización de PIC (62).

1.1.9.2 Quistes aracnoideos

Los quistes aracnoideos son colecciones congénitas de líquido cefalorraquídeo contenidas en las membranas aracnoideas y el espacio subaracnoideo de las cisternas y cisuras cerebrales principales. Otras veces se pueden originar tras traumatismo, infección o hemorragia.

Aparecen en el 0,75% de la población y en la actualidad se diagnostican como hallazgo incidental en niños o adultos jóvenes de forma creciente, por la mayor accesibilidad a las pruebas de imagen.

Su localización es variable: El 70% son supratentoriales (sobre todo en la cisura de Silvio), 5% infratentoriales y 25% son espinales.

La mayoría permanecen estables a lo largo del tiempo, pero en ocasiones pueden expandirse y producir síntomas por compresión de estructuras adyacentes o HTIC. Otras veces, tras traumatismo, pueden romperse resultando en higromas o hematomas subdurales e HTIC.

Cuando producen síntomas, en un 60-90% lo hacen en la edad escolar precoz. La forma de presentación más frecuente es la cefalea (42%), seguido de debilidad (23%), crisis (14%), hidrocefalia (9%) y otros síntomas como alteración

cognitiva o pérdida visual. La mayoría son asintomáticos y no requieren tratamiento. Sólo cuando presentan síntomas, se recomienda su tratamiento.

Se pueden tratar de diversas formas siendo la ideal en la actualidad la fenestración endoscópica seguida de la fenestración microscópica, y cuando ésta no es posible o no es suficiente, presentan recidivas o asocian hidrocefalia no obstructiva precisan de derivación cistoperitoneal, no usado como primera línea de tratamiento debido a sus complicaciones inherentes, como son la frecuente necesidad de revisiones valvulares (en el 30% de casos), la posible creación de dependencia a un sistema derivativo y la posibilidad de desarrollar un “*slit-cyst síndrome*” tardío, condición similar al SVS (42).

El principal problema de los quistes aracnoideos es que la toma de decisiones supone un reto. La mayoría de pacientes están asintomáticos con presumibles signos de HTIC radiológicos o presentan síntomas inespecíficos, no pudiéndose asegurar que el quiste aracnoideo no tenga repercusión en la PIC global o local. Di Rocco llama la atención acerca de la importancia de la monitorización de presión en estos pacientes como apoyo en el manejo, concretamente en los quistes aracnoideos localizados en la fosa media. Observa que en los quistes aracnoideos de mayor volumen existe más riesgo de HTIC (4 de sus 11 pacientes), lo que por otra parte confiere validez a la Clasificación de Galassi orientada hacia el manejo de quistes aracnoideos silvianos en función de su volumen (14, 25).

Otra circunstancia en la que puede ser de utilidad el uso de monitorización de PIC en estos pacientes son los quistes aracnoideos previamente tratados mediante derivación cistoperitoneal. En estos casos, puede producirse a largo

plazo un sobredrenaje valvular crónico que puede llevar a cefalea crónica con un sistema valvular con aparente funcionamiento normal. En caso de demostrarse sobredrenaje su tratamiento puede consistir en regular al alza la presión valvular o implantar un DRS como primera línea de tratamiento; y en caso de demostrarse disfunción valvular puede requerir una revisión del sistema (33).

1.1.9.3 Hipertensión intracraneal idiopática en niños

Es una condición definida por HTIC sin evidencia clínica, de laboratorio o neuroimagen de infección responsable, anomalía vascular asociada, LOE o hidrocefalia con dilatación ventricular asociadas. Dos importantes revisiones acerca de las peculiaridades de esta enfermedad en niños se han publicado, una en 1992 por Lessel (*“Survey of Ophthalmology”*), y otra actualizada en 2007 por Rangwala (47).

Los criterios diagnósticos de Dandy modificados para esta enfermedad están definidos para adultos. Posteriormente Friedman y Jacoben proponen criterios específicos para niños (24) (Tabla 3).

Criterios diagnósticos propuestos para HTIC idiopática pediátrica

1.- Edad prepuberal

2.- Síntomas o signos indicativos de HTIC o edema de la papila. Estado mental normal.

3.- PIC elevada medida en posición de decúbito lateral según edad.

Neonatos: > 76mm H₂O

Menores de 8 años con papiledema: > 180mm H₂O

Mayores de 8 años o menores de 8 años sin papiledema: > 250mm H₂O

4.- Composición del LCR normal, excepto en neonatos, que pueden tener hasta 32 células/mm³ y proteínas de hasta 150 mg/dl.

5.- Ausencia de hidrocefalia, masa, lesión estructural o vascular en RM, con y sin contraste, y secuencia con venografía. Se permite una estenosis de los senos transversos.

6.- Parálisis de los nervios craneales permitidos si no son de ninguna otra etiología identificable y mejoran con la reducción de la presión del líquido cefalorraquídeo o existe resolución de otros signos y síntomas de HTIC.

7.- Ninguna otra causa identificada de la presión intracraneal.

Tabla 3: Criterios de diagnóstico pediátricos para HTIC idiopática. Friedman y Jacoben, *Neurology* 2013 (24).

Los mecanismos por los cuales se produce esta enfermedad no se han dilucidado. Varias teorías se postulan:

- Un aumento en la presión en los senos venosos, que aumentaría la resistencia a la absorción de LCR. Este hecho está claramente asociado a la enfermedad pero no se sabe si es su causa o consecuencia de la enfermedad.

- Disminución de la absorción de LCR: se ha demostrado menor absorción a nivel de los villi aracnoideos con cisternografía con radioisótopos, pero tampoco está claro si es causa o consecuencia de la compresión de los villi o la propia HTIC.

- Se ha sugerido una base genética pero no se ha analizado en detalle.

Su incidencia es de 1/100000 habitantes/año. Es rara en lactantes y existe un pico de incidencia en la edad puberal que está en aumento debido a la mayor tasa de obesidad, con la cual se relaciona. En niños prepuberales se comporta de forma diferente que en adultos: está igual repartido por sexos, la asociación a obesidad es menor, y tienen mejor pronóstico visual. A partir de los 12-15 años su comportamiento es ya similar al del adulto con predilección por el sexo femenino y la obesidad (34).

En cuanto a la forma de presentación, la cefalea es el síntoma aislado más frecuente (62-91%), de localización frontal, intensa, pulsátil y que empeora con el decúbito. El papiledema (73%) es frecuente y clave en el diagnóstico, habitualmente bilateral, pero su ausencia no descarta la enfermedad (sobre todo si las fontanelas están aún abiertas, si hay anomalías de la vaina óptica) (34). Las alteraciones visuales son similares a las de los adultos a modo de pérdidas transitorias de visión, fotofobia y luces brillantes de centros de colores, con déficits campimétricos habituales, que son en general leves y reversibles. La focalidad neurológica más frecuente es la paresia de VI par craneal, más frecuente en niños (9-48% versus 12%); pero otras afectaciones de pares craneales son posibles.

Otros síntomas pueden ser náuseas, vómitos, rigidez cervical...en todo momento con nivel de conciencia conservado (53).

Se asocia a multitud de condiciones más frecuentemente en niños (en 53-77%), lo cual es lo primero a tratar. Las más importantes son: infección virales, retirada de corticoides, tratamiento con hormonas tiroideas, exceso de vitamina A o deficiencia de Vitaminas A y D; siendo los más relevantes en la actualidad la GH sintética (aumenta el riesgo 100 veces) y el ácido transtiretinoico (34).

Para llegar a su diagnóstico es fundamental una historia clínica cuidadosa, una evaluación directa del fondo de ojo y un estudio de imagen con RM cerebral que descarte patología estructural asociada y excluya trombosis o estenosis de senos venosos.

En cuanto a las pruebas diagnósticas invasivas, la punción lumbar se ha considerado tradicionalmente mandatoria para medir presión en una primera aproximación y excluir meningitis. Sin embargo, especialmente en niños, esta prueba tiene algunas limitaciones: puede tener falsos positivos (es preciso sedarlos lo que puede artefactar al alza la PIC) y hasta un 50% de falsos negativos (las elevaciones de presión pueden ser episódicas y en el momento de la punción pueden aparecer normales) y el rango de presiones de apertura normales y valores citobioquímicos en niños no está bien establecido (según las recomendaciones basadas en opinión de expertos, se establece un umbral de 18 cm H₂O de presión de apertura en < 8 años para considerarlo patológico) (34).

Lo más recomendable y lógico es recurrir a la monitorización continuada de presión en este tipo de patología para llegar a un diagnóstico certero y predecir la respuesta a la derivación de LCR, lo que es de especial interés cuando no se

cumplen todos los criterios diagnósticos: ausencia de edema de papila, presión de apertura de LCR dentro de valores normales (26). La opción de repetir la PL para añadirle valor predictivo sustituyéndola por la monitorización de presión podemos considerarla hoy en día casi obsoleta o aconsejada tan sólo cuando la posibilidad de registrar la PIC no esté disponible (17, 34) .

Además cuando ya han sido tratados y reaparecen o persisten los síntomas el diagnóstico es aún más difícil. Pueden tener un fondo de ojo con atrofia de papila y puede que la clínica no nos permita diferenciar un sobre de un infradrenaje. En éstos, la aproximación más exhaustiva y lógica de nuevo es la monitorización de PIC que puede resultar de gran utilidad y si se muestra con ondas patológicas o amplitud de onda aumentada se corresponde con buena respuesta a tratamiento(26).

En cuanto al tratamiento, el primer paso es actuar sobre las posibles causas, aconsejar pérdida de peso e iniciar tratamiento médico con diuréticos y/o corticoides y/o topiramato al cual responde la mayoría de pacientes.

Si el tratamiento médico no es eficaz, se ha de indicar el manejo quirúrgico. Existen diferentes opciones de manejo quirúrgico, pero en niños no se ha comparado cuál intervención es superior ni en qué situaciones:

a).- Fenestración de nervio óptico: indicada si predominan los síntomas visuales.

b).- Derivación de LCR: si existe cefalea intratable o alteración visual que no responde a fenestración de nervio óptico. Se puede implantar una DLP o DVP, siendo la primera algo más eficaz pero con mayor tasa de complicaciones sobre todo en niños por migración asociada al crecimiento y saco tecal más pequeño.

c).- Stent: en caso de estenosis venosa focal, con buenos resultados (53).

Si el diagnóstico y tratamiento es precoz las alteraciones visuales se revierten en el 83-100% de pacientes. La tasa de recurrencia es del 6-22% por lo que se recomienda realizar un seguimiento oftalmológico regular (34, 53).

1.1.9.4 Valoración tras ETV

En la actualidad no existe ningún método para predecir qué pacientes presentarán problemas de absorción tras ETV aparte de la probabilidad sugerida por el “*ETVSS Score*”. En la mayoría de pacientes estos problemas son de naturaleza transitoria y suceden durante una ventana de tiempo postoperatoria llamada **periodo de adaptación**, que dura varios días en los cuales el paciente presenta hipertensión intracraneal.

Su patogenia es desconocida pero podría deberse a un problema absortivo, a ajustes en la complianza cerebral o a que la presión ventricular crónica haya producido un borramiento del espacio subaracnoideo de la convexidad y un aumento de la resistencia de paso del LCR hacia las granulaciones aracnoideas que requiera varios días para restaurarse.

En este tiempo la RM es de escasa ayuda. Suele mostrar escasa o ninguna disminución en la talla ventricular hasta las 3 semanas postoperatorias o incluso de forma permanente y la visualización de artefacto de flujo en el suelo del IIIV puede tener falsos positivos (47). Además no existen técnicas para demostrar la patencia o funcionalidad del espacio subaracnoideo que es el mayor predictor de éxito de estos casos.

Por tanto, aunque es una condición benigna y autolimitada, puede llevar a la duda acerca de fallo de la ETV o de la necesidad de derivación permanente por un componente previo de hidrocefalia arreabsortiva que limite la capacidad de absorción de LCR.

Para intentar predecir el funcionamiento de la ETV en durante este periodo de adaptación se puede monitorizar la PIC y determinar posibles patrones postoperatorios. En los casos benignos, se mostrará una tendencia progresiva hacia la mejoría que oriente a no colocar un shunt precozmente (46).

Varios autores sugieren incluso que la monitorización de presión postoperatoria tras ETV debería ser una práctica rutinaria (6, 38).

Rapaná analiza el periodo de adaptación mediante monitorización de PIC, observando que en hasta el 50% de los pacientes intervenidos mediante ETV, se observan ascensos transitorios de PIC sobre todo en los primeros 2-4 días postoperatorios. Según la causa de la hidrocefalia identifica diferentes patrones: si la hidrocefalia se debe a una compresión del acueducto de Silvio, presentan PIC postoperatorias normales; si se debe a tumores intraventriculares o son pacientes previamente portadores de sistema valvular, aparece mayor tendencia a presentar HTIC. Conociendo estas diferencias, el segundo grupo de pacientes podría ser especialmente candidato a la monitorización postoperatoria de rutina tras ETV, ya que dichos aumentos pueden ser, desde escasamente sintomáticos, a catastróficos, y es deseable su diagnóstico y tratamiento precoz (46). Cinalli estudia este periodo en niños y también recomienda manejarlo con monitorización de PIC. Observa ascensos de presión en aproximadamente la mitad de los pacientes el primer día, con un posterior descenso transitorio entre los días 2º al 9º. Cuando se registran

hiperpresiones recomienda la realización de punciones lumbares de repetición como método de alivio transitorio (6). Ozisik de manera similar también aconseja manejar este periodo con monitorización de PIC y drenaje lumbar continuo según las presiones obtenidas (38).

Pasadas las semanas iniciales puede persistir una mínima reducción de la talla ventricular que, si se asocia a la persistencia de determinados síntomas puede inducir la sospecha de fallo de ETV. La monitorización de presión puede ayudar a decidir si se trata de una hidrocefalia compensada o detenida, o precisa de tratamiento (revisión del estoma o derivación permanente) (46).

1.1.9.5 Craneosinostosis

Se estima que aproximadamente 1/3 de pacientes con disostosis craneofaciales y un 15-20% de CS simples tienen HTIC documentada, lo cual corroboran Eide, Thompson y Renier en una serie voluminosa de pacientes monitorizados preoperatoriamente (n=136) con índices de HTIC del 52.8% en CS sindrómicas y del 24% en CS no sindrómicas, que varía en función del número de suturas implicadas (12,9% en CS de sutura única) (56).

Los mecanismos de producción de HTIC pueden diferir según el tipo de CS. En los pacientes con CS sagital es frecuente observar una leve o moderada dilatación del espacio subaracnoideo y de la talla ventricular, que traduce cierta alteración en la absorción de líquido, que puede ser debida a la estenosis del seno sagital por la sutura fusionada que comprime el seno sagital y las granulaciones aracnoideas, pero en éstos cierto aumento de PIC permite un gradiente suficiente para la absorción de líquido, que en condiciones de presión normal podría condicionar una absorción de líquido disminuida. En pacientes con CS coronal o

lambdoidea se propone otro mecanismo diferente, en el que el exceso de pulsatilidad cerebral llevaría al acúmulo subaracnoideo de LCR bajo la sutura afecta. Cuando existe dilatación ventricular en CS complejas, es importante recordar que sólo determinados pacientes requieren de entrada procedimientos derivativos según tengan o no HTIC (56).

La detección precoz de HTIC en CS es importante para evitar retrasos en el desarrollo o alteraciones visuales. Pero su diagnóstico clínico es difícil, ya que son neonatos o lactantes con síntomas escasos y los hallazgos de imagen o de fondo de ojo tampoco se correlacionan siempre con el aumento de presión, por lo que puede ser fundamental en caso de sospecha monitorizar la PIC. Esta nos puede ayudar a determinar si el paciente necesita una derivación ventriculoperitoneal de entrada (en las ventriculomegalias asociadas a CS solo se recomienda si tienen un registro patológico) o el momento más aconsejable de realizar la expansión craneal (precoz para evitar daño neurológico o tardío por motivo estético) (56).

El edema de papila se correlaciona altamente con la existencia de HTIC, pero sólo el 32% de los pacientes que tienen HTIC tienen papiledema. En menores de 1 año, además, la frecuencia de papiledema disminuye drásticamente, debido probablemente al efecto compensador de las suturas aún no fusionadas y a la menor comunicación del espacio subaracnoideo con la vaina del nervio óptico. Además estos pacientes pueden tener queratopatías secundarias a proptosis que dificulten la evaluación del fondo de ojo (58).

Los hallazgos de imagen (dilatación ventricular, erosión de la silla o craneolacunias múltiples (*"Luckenschadel skull"*)) pueden sugerir pero no determinar si existe HTIC (58).

Postoperatoriamente, la monitorización de PIC también puede ayudar a detectar una posible persistencia o recidiva de HTIC. En las CS sindrómicas se ha descrito un ascenso persistente postoperatorio de PIC en un 6-15%, lo cual se debe a la etiología multifactorial de HTIC en estos pacientes: congestión venosa, obstrucción de vía aérea superior (la PIC aumenta durante los periodos de hipoventilación) e hidrocefalia (al existir congestión venosa, el drenaje de líquido se mantiene a expensas de un gradiente de presión facilitado por la HTIC preoperatoria) (56, 57). Además hasta en el 5,6% se produce una recurrencia de la HTIC, que puede aparecer incluso años después, de ahí la necesidad de seguimiento (con fondo de ojo o monitorización de presión).

1.1.9.6 Problemas relacionados con el shunt. “Slit ventricle síndrome”

Desde la creación en la década de los 50^s de los sistemas de derivación con flujo regulado por válvulas de presión diferencial probablemente se han salvado más vidas y conservado más función cognitiva que con ningún otro procedimiento neuroquirúrgico en la historia de la especialidad. Sin embargo, éstos sistemas pueden llevar a múltiples problemas que no se pueden predecir al inicio.

En general, el 4% de adultos en el mundo sufre cefaleas diarias (mujeres-hombre 2.5:1), y un porcentaje mayor tiene cefaleas incapacitantes ocasionales. Las cefaleas también pueden aparecer por supuesto en pacientes portadores de derivación, lo que implica la realización de frecuentes estudios de imagen, visitas a urgencias y coste económico para descartar posibles fallos del sistema.

El diagnóstico de una obstrucción del shunt aguda no suele ser difícil. Aunque los síntomas habituales de fallo no siempre son debidos a un fallo valvular (enfermedades virales, otitis, sinusitis, migraña...), éste se ha de descartar de entrada. Los casos de sobredrenaje e hipotensión de líquido pueden presentarse con cefalea claramente ortostática, pero en ocasiones las cefaleas no son tan bien descritas y pueden sugerir una obstrucción mecánica del shunt; o pueden presentarse con menor rendimiento escolar, ataxia, alteraciones visuales que, por otra parte, podrían obedecer a otras causas. En estos casos, y dado que la revisión del sistema valvular no está exenta de riesgos, tener un diagnóstico preciso previo es de vital importancia, para lo cual es útil la monitorización de presión intracraneal (23, 57). Esta puede estar indicada en caso de:

Sobredrenaje

La presencia de descensos de presión > 15 mmHg al incorporarse que se corresponde con el inicio de síntomas es suficiente para su diagnóstico.

Ventriculomegalia que persiste tras shunt

Mediante registro de presión se puede descartar HTIC asociada a un fallo parcial del funcionamiento valvular.

HTIC idiopática tratada con shunt con persistencia o recidiva de síntomas

En caso de constatar HTIC se recomienda revisión del shunt.

Fallo valvular asintomático

La revisión de la derivación solamente será precisa si se demuestra HTIC, (a diferencia de otros autores que aconsejan su revisión sistemática empírica para

evitar posibles problemas futuros (59)). Si no es así, se puede considerar al paciente independiente del shunt y éste se puede retirar.

“Slit ventricle síndrome” (SVS):

En pacientes con ventrículos colapsados pueden aparecer hallazgos de HTIC o hipotensión al incorporarse. El SVS es el gran problema de manejo a largo plazo de los sistemas valvulares.

Hasta el 50% de pacientes con derivación de LCR presentan ventrículos colapsados radiológicamente, y la presencia de cefaleas puede obedecer a diferentes patrones clínicos. El verdadero SVS presenta la tríada: clínica intermitente sugestiva de obstrucción del shunt, ventrículos colapsados radiológicamente y lento relleno del reservorio. .

Rekate aconseja usar de entrada de forma rutinaria DVP programables con DRS evitando las derivaciones de baja presión, para atenuar este problema.

Este autor investiga su patofisiología e identifica 5 posibles patrones etiopatogénicos, con diferente manejo cada uno, y que solamente se pueden identificar mediante el uso de monitorización de PIC (52). En general los síndromes de sobredrenaje (obstrucción proximal intermitente o baja presión mantenida) se tratarán con ascenso de presión valvular y DRS; aumentos de presión sin aumento de talla ventricular, con drenajes desde el espacio subaracnoideo (37); y la descompresión subtemporal (introducido para SVS por Epstein en 1974) o expansión craneal (Epstein, Eide, Tyler-Kabara) se han de limitar a síndromes craneofaciales (no en engrosamientos craneales o CS secundarias al drenaje crónico como postulaban Albright, 2001; Epstein, 1988 con

escasa mejoría), aunque también se aplican en algunos casos infrecuentes refractarios al manejo que se propone.

La mayor parte de los pacientes se someten a ascenso de presión e implantación de DRS, pero 1 de cada 5 pacientes continúan con síntomas. En estos pacientes antes de emprender más intervenciones es esencial definir la relación de la malfunción con las presiones intracraneales (51). Los 5 patrones que define son:

Hipotensión intracraneal:

Cefalea grave que cede en decúbito y aumenta a medida que pasa más tiempo en posición erecta a lo largo del día. La monitorización revela presiones por debajo de lo normal (hasta -25 ó -30 mmHg). En RM puede haber realce meníngeo con contraste. El tratamiento consistirá en colocar una válvula programable a mayor presión con un DRS efectivo.

Obstrucción proximal intermitente:

El más frecuente. La monitorización muestra que las presiones son normales o bajas casi todo el día, pero aumentan bruscamente con la actividad del paciente, lo cual coincide con cefalea, hasta que el catéter ventricular se reabre y las presiones vuelven de nuevo a la normalidad. El manejo consiste también en el ascenso de la presión de apertura e implantación de DRS. Es resultado de sobredrenaje y colapso de las paredes ventriculares debido a que la resistencia de la válvula es incapaz de mantener el líquido dentro del ventrículo.

Fallo del shunt sin aumento de talla ventricular

Suponen hasta el 20% de pacientes con ventrículos colapsados. También llamada ***hidrocefalia de volumen normal (NVH)***. Es el tipo más peligroso y difícil

de manejar. El tratamiento consiste en revisar el shunt quirúrgicamente, que se suele encontrar escasamente funcionando. Existen síntomas de HTIC progresiva con cefalea matutina que progresa a todo el día, papiledema, pérdida visual y diplopía; y si no se trata precozmente lleva a pérdida visual y disfunción neurológica. Es un problema casi exclusivo de la hidrocefalia que se ha tratado en los primeros meses de vida. En realidad se debe a un aumento de la presión venosa intracraneal que en los lactantes con suturas abiertas y cráneo expansible produce una dilatación de la talla ventricular y por ello se tratan como hidrocefalia con DVP, pero cuando las suturas se cierran se comporta como un pseudotumor cerebrii (de manejo más difícil que el que se inicia en la edad adulta), con aumento de la presión intracraneal sin asociar dilatación ventricular. El peligro es que el TAC no muestra dilatación ventricular y la monitorización de PIC puede ser la única forma de reconocer el fallo del shunt. El manejo consiste en incorporar un shunt que drene el espacio subaracnoideo: DLP o derivación desde cisterna magna.

Presión aumentada con shunt funcionando

Desproporción cefalocraneal. Universalmente asociado con Chiari tipo I y exclusivo de pacientes con enfermedades craneofaciales (oxicefalia, Crouzon, Pfeiffer...). El manejo pasa por monitorizar la presión de entrada seguido de una expansión craneal o descompresión subtemporal amplia. Es posible que no se pueda conseguir una descompresión adecuada desde supratentorial y sea necesario valorar la unión craneocervical de forma específica identificando el drenaje venoso a su través. Estos pacientes suelen tener mucho drenaje a través de colaterales y pueden desarrollar un cuadro pseudotumor-like. Sin estos

antecedentes probablemente se traten de NVH verdadera que se manejan con shunts que incorporen el espacio subaracnoideo.

Migraña asociada al shunt

Son las cefaleas no debidas al shunt. Suele haber antecedentes familiares y son episódicas. Por la posibilidad de fallo del shunt suelen recurrir a urgencias y por causa medicolegal someterse a múltiples pruebas diagnósticas y considerable gasto. El manejo es médico, pero complicado y frustrante. La monitorización de presión suele ser necesaria para descartar un fallo del shunt (51, 52).

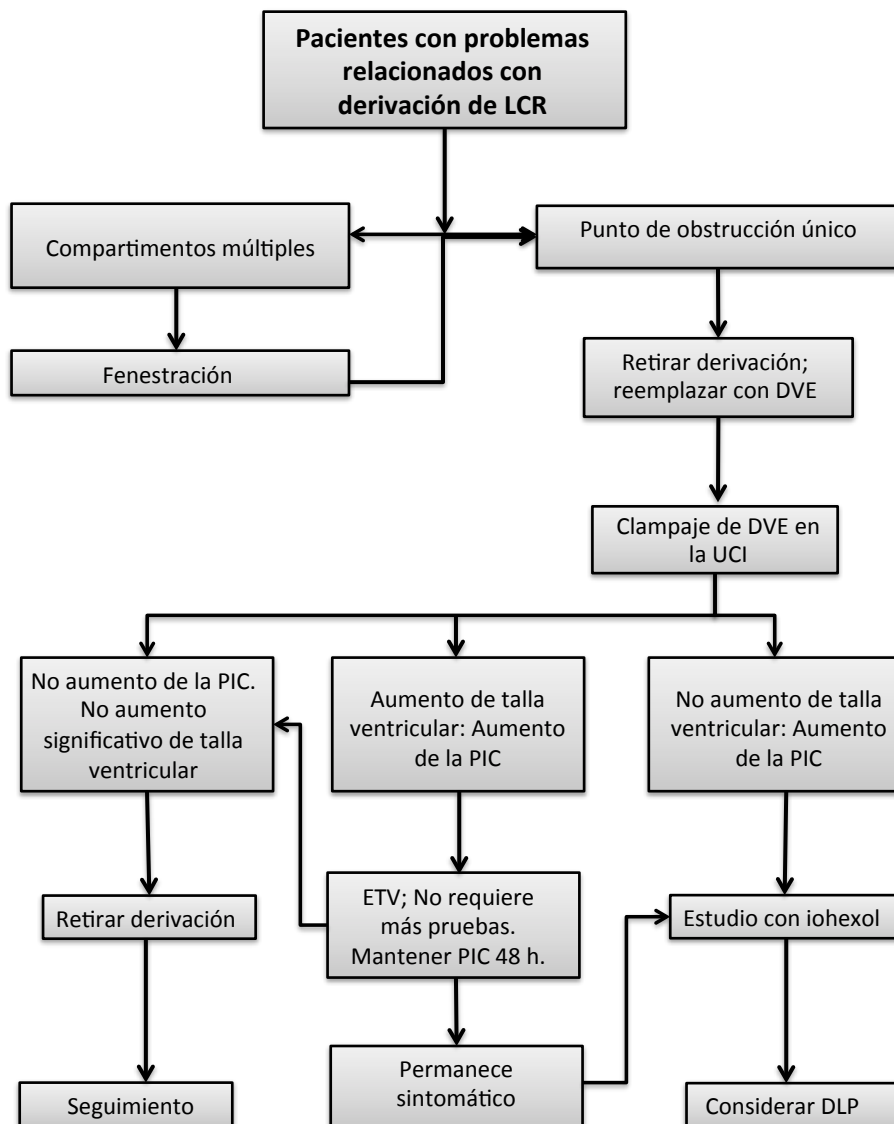


Figura 4: Protocolo de retirada del shunt. Rekate, *Pediatric Neurosurg* 2004(52).

Protocolo de retirada del shunt

Se ofrece a los pacientes que no mejoran a pesar del manejo descrito.

Comienza por sustituir la derivación completa por un drenaje ventricular externo. El paciente pasa a UCI y el drenaje de entrada se deja abierto a 25 cm H₂O sobre el CAE, si lo tolera. A la mañana siguiente se le realiza un TAC: si la talla ventricular ha aumentado se mantiene así 24 horas más. Si no, y el paciente tiene síntomas leves se deja el drenaje cerrado bajo observación cuidadosa, con el objetivo de aumentar la talla ventricular. Si al 3º día, ha aumentado la talla de forma significativa, se realiza ETV. De esta intervención (cierre o ascenso del drenaje) se derivan 3 potenciales resultados:

a).- El más favorable, en 25%, presentan una talla ligeramente mayor, PIC normal y ausencia de síntomas, se les deja el sensor 48 horas y el drenaje se retira. Se les realiza TAC a las 6 semanas y 1 año después. Suelen ser pacientes con AP de resección tumoral o hemorragia cerebral. Es la *hidrocefalia detenida independiente del shunt*.

b).- *Expansión ventricular con empeoramiento clínico*. Si no son hidrocefalias secundarias a mielomeningocele, son excelentes candidatos a ETV, con posibilidad de éxito del 80%. Tras ello, se recomienda dejar un reservorio ventricular que permita una eventual monitorización posterior o evacuación de líquido o inyección de contraste en caso de deterioro.

c).- No expansión ventricular, empeoramiento clínico y ascenso de presión. Son casos de NVH y no candidatos a ETV (ventrículos pequeños y elevada presión venosa). En éstos, es fundamental acceder al espacio subaracnoideo para derivar el líquido (51, 52).

1.1.9.7 **Otros**

En general, cualquier patología (tumoral, espectro Dandy Walker...) que represente dudas acerca de la posible generación de HTIC, se puede beneficiar de la monitorización de presión, con el objetivo de definir indicación y tipo de tratamiento, timing ...

Los campos donde más se ha extendido su uso, mucho más que en los trastornos descritos son el paciente neurocrítico y la hidrocefalia crónica del adulto.

El TCE grave es la principal indicación de monitorización de presión y se debe aplicar en general a todo paciente pediátrico o adulto con potencial desarrollo de HTIC según los hallazgos de imagen si se presenta en coma o ha de estar sedado y por tanto no se puede explorar su situación neurológica.

1.2 MONITORIZACIÓN DE PRESIÓN INTRACRANEAL

1.2.1 QUÉ ES LA PIC

La presión del LCR contenido en el sistema craneoespinal es el valor de la columna hidrostática que detiene la salida de este líquido cuando se acopla un manómetro a una aguja de punción lumbar situada en el espacio subaracnoideo lumbar o a un catéter situado en el espacio intraventricular. La presión intracraneal (PIC) se define como la presión del LCR a nivel del sistema ventricular.

La PIC depende del LCR en movimiento y del compartimento vascular. Es relativamente fácil de expresar cuantitativamente siguiendo la siguiente fórmula:

$$PIC = (\text{Resistencia a la salida de LCR} \times \text{Formación de LCR}) + \text{Presión en el seno sagital superior.}$$

Las situaciones que elevan la presión venosa bien de forma fisiológica (maniobras de Valsalva) o patológica (compresión de yugulares, trombosis venosas) o aquellas que trastornan la circulación del LCR, se acompañan de elevaciones de la PIC.

El compartimento vascular es más difícil de expresar cuantitativamente estando influido por diversas circunstancias como los mecanismos de autorregulación cerebral y los mecanismos de drenaje venoso.

La PIC tiene una enorme influencia en la fisiología cerebral ya que la perfusión cerebral depende de ella. La presión de perfusión cerebral se obtiene restando la PIC de la presión arterial media y de ella depende la adecuada oxigenación y nutrición de las células nerviosas.

El valor normal de la PIC varía según la edad y la posición de la cabeza. En posición horizontal, el valor normal de la PIC de un sujeto adulto oscila entre 7 y 15 mmHg y entre los 3 y 7 mm Hg en niños. En bipedestación se sitúa en valores negativos, con una media de -10 mmHg, no debiendo ser menor de -15 mmHg. En decúbito lateral, el valor de la PIC es el mismo independientemente del lugar elegido para su medición; pero si el paciente está sentado, los valores van aumentando conforme nos alejamos del cráneo, debido al peso que recae en la columna de líquido en esta postura (desde presiones negativas intracraneales a presiones > 10 mmHg lumbares). El valor 0 se encontraría a nivel de la cisterna magna.

Hay situaciones patológicas (tumor, hidrocefalia, hemorragia, edema cerebral...) que pueden aumentar el valor de la PIC por aumento de volumen de alguno de los componentes intracraneales (sangre, líquido y cerebro). Cuando una de las partes aumenta de volumen dentro del cráneo, los mecanismos de autorregulación producen un desplazamiento compensatorio del resto de los componentes para mantener la presión intracraneal equilibrada. Si el proceso progresa, estos sistemas de autorregulación se agotan y la presión aumenta de forma exponencial al aumento de volumen (curva de presión-volumen). Dicho aumento de presión puede conducir a isquemia cerebral, daño neurológico e

incluso la muerte (neurocríticos). El objetivo del manejo es optimizar la PIC con el objetivo de conseguir un alivio sintomático y evitar el daño neurológico (12).

Para ello se ha de recurrir a la monitorización de la PIC, que se define como el uso de instrumentos de medida que permiten recoger los valores de la presión intracraneal de una forma continua. Actualmente, su uso está ampliamente extendido, especialmente en el manejo del trauma craneal grave, constituyendo un pilar fundamental de manejo terapéutico (27, 39)

1.2.2 PASADO, PRESENTE Y FUTURO DE LA MONITORIZACIÓN DE PIC

1.2.2.1 Pasado

Los primeros intentos de medir la PIC corresponden a Quincke, al introducir la punción lumbar en la práctica clínica en 1897. Posteriormente, Guillaume y Jenny en 1951 publican los primeros trabajos en los que se registra de modo continuo la PIC a partir un catéter intraventricular. Sin embargo, no fue hasta 1960 cuando Lundberg por primera vez realiza un análisis de exhaustivo e interpretativo de las presiones intracraneales. Publica una extensa monografía en la que describe su amplia experiencia clínica, sistematiza el procedimiento y describe los hallazgos de presión normal y distintos tipos de ondas patológicas que clasificó en tres tipos (A, B y C), fácilmente reconocibles y aún vigentes en la actualidad, aunque posteriormente se han subclasificado las ondas de cada grupo (27, 32).

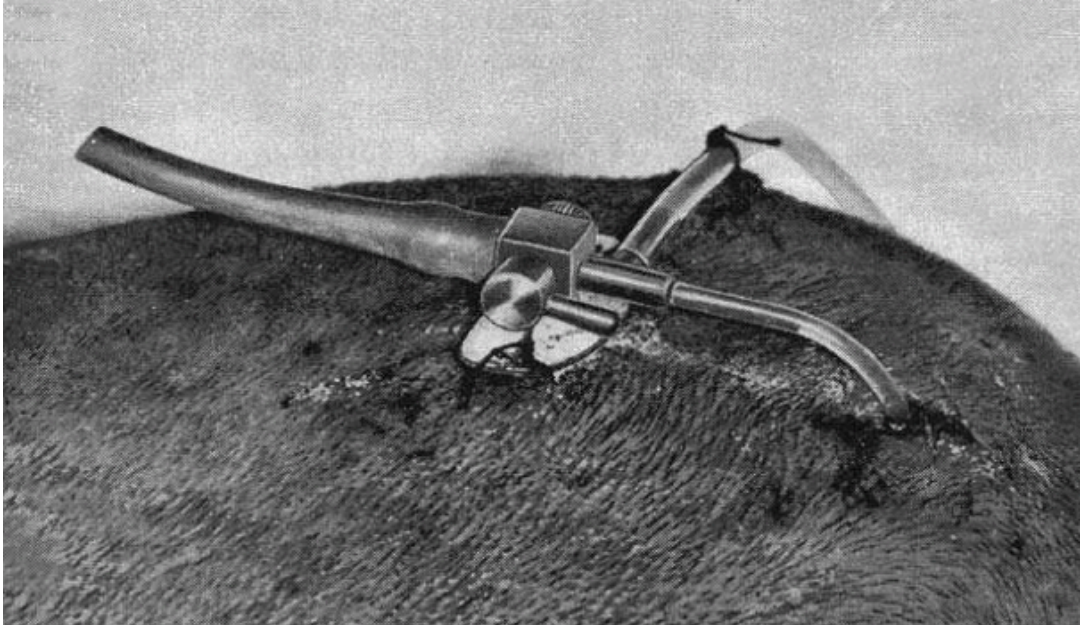


Figura 5: Drenaje ventricular para monitorización de presión (Lundberg).

Respecto al análisis de resultados el interés en el pasado se ha basado en el análisis de los valores absolutos de PIC y el análisis cualitativo de la morfología de las ondas y su frecuencia: los componentes armónicos (onda de pulso, ondas respiratorias y ondas vasogénicas (A, B y C) (6).

1.2.2.2 Presente

Desde su generalización, el uso de la monitorización de PIC se ha extendido fundamentalmente en los pacientes neurocríticos donde supone un pilar fundamental en el manejo terapéutico. Sin embargo, hoy en día sus indicaciones son amplias y se puede aplicar en general a todos los pacientes con alteraciones en la dinámica de líquido cefalorraquídeo en los que exista una duda razonable acerca de la posibilidad de que exista HTIC y ello condicione su manejo. Son muchos los artículos que hablan de la monitorización de PIC en adultos con hidrocefalia normotensiva, pero la literatura muestra escasas series pediátricas no traumáticas lo que dificulta la interpretación de los resultados en esta población, aunque su utilidad es indiscutible.

La medición aislada de la PIC media es poco útil, pero la identificación de la onda de pulso para computar su amplitud media es un método más preciso y concluyente para describir la complianza cerebral y determinar el pronóstico (17, 20). Los estudios más recientes incorporan la medición de la amplitud de pulso y su correlación con la PIC (índice RAP) como indicadores del estado de reserva compensatoria cerebral (10). La interpretación actual de las ondas vasogénicas A y B continúa siendo altamente subjetiva.

1.2.2.3 **Futuro**

El interés investigador actual por parte de físicos y matemáticos se enfoca en la creación de técnicas matemáticas avanzadas que permitan evaluar la variabilidad de señales fisiológicas y realizar un análisis cuantitativo de las ondas en sí mismas; con el objetivo de extraer información diagnóstica adicional y pronóstica, y permitir un análisis sistemático.

El objetivo es ver hasta qué punto pueden ser recogidos automáticamente y fusionados datos cualitativos y cuantitativos en un pequeño grupo de señales o datos que el clínico pueda interpretar con facilidad y generalizar su uso en la práctica habitual.

El análisis morfológico tiene limitaciones con importantes implicaciones en su aplicabilidad:

- Los sistemas actuales tienen gran dificultad en detectar pulsos discretos dentro de una onda de forma irregular: cuando aumenta la PIC la onda adquiere una morfología redondeada (6).

- Las técnicas actuales tienen dificultades para diferenciar artefactos de movimiento o ruido en la señal: se investiga desde el punto de vista matemático en este sentido para realzar la calidad de la señal.

En el futuro probablemente se podrá contar en este análisis con la inclusión de diferentes parámetros además del registro de PIC que permitan determinar la perfusión cerebral global, de particular importancia en pacientes neurocríticos.

En la actualidad todos estos sistemas de procesado de señal se encuentran aún en el campo de la experimentación.

Otro factor en el que se trabaja es el desarrollo de sensores no invasivos confiables. Hasta el momento se han aplicado sensores de desplazamiento de membrana timpánica, sensores de presión fontanelar, índices velocidad de flujo sanguíneo cerebral mediante US, diámetro de la vaina del nervio óptico mediante US o RM, oftalmodinamometría venosa ocular (presión intraocular requerida para colapsar la vena central de la retina). Hoy en día estos sistemas de medición no aportan datos lo suficientemente fiables para guiar el manejo del paciente con HTIC (30).

Además hay que tener en cuenta los sistemas telemétricos de registro de PIC, (*Raumedic(®) telemetric ICP probe (NEUROVENT(®)-P-tel*) ya aplicables en la práctica clínica y útiles especialmente en pacientes con problemas crónicos en los que se prevé que van a precisar múltiples registros de presión (31).

Cuando consideramos el futuro de los registros de presión es fundamental pensar en conseguir una forma de registro estandarizada, aplicable a niños, asequible económicamente, sistematizada mediante análisis matemáticos que no se vean influenciados por la experiencia subjetiva de cada clínico, que incluya los

diferentes parámetros de utilidad y permitan establecer umbrales de tratamiento más exactos de los que disponemos en la actualidad.

1.2.3 SENSORES: TIPOS, LOCALIZACIÓN E IMPLANTACIÓN

1.2.3.1 Tipos de sensores

Existen actualmente numerosos sistemas para el registro de la PIC. Éstos deben ser precisos, con bajo índice de complicaciones y de fácil manejo. Durante muchos años, la determinación de la PIC a través de un catéter ventricular acoplado a un sistema de fluidos ha sido el único método válido para determinar la PIC, y aún hoy se considera el “gold standard” en la monitorización de presión.

Actualmente disponemos de diversos sistemas de monitorización introducidos en los años 90's, que pueden clasificarse en dos tipos:

Sensores acoplados a fluidos.

En éstos el sistema traduce en una señal eléctrica la presión hidrostática de un catéter introducido en el sistema ventricular.

Sensores no acoplados a fluidos.

Existen diversos modelos que van desde los sistemas neumáticos a la fibra óptica.

Los sistemas acoplados a fluidos y los de fibra óptica son los que gozan de un mayor exactitud.

Los transductores más usados actualmente son Camino ICP Bolt; Camino Laboratories, San Diego, California, USA; y Codman MicroSensor, Johnson and Johnson Professional Inc, Raynham, Massachusetts, USA. Ambos cuentan con

excelentes propiedades metrológicas, pero no se pueden recalibrar una vez implantados y en monitorizaciones de larga duración puede haber un desplazamiento del valor cero.

1.2.3.2 Localizaciones posibles del sensor.

La presión intracraneal puede determinarse a diversos niveles: intraventricular, intraparenquimatoso, subdural, subaracnoideo y epidural.

Medición intraventricular

Sigue estando considerada el “gold standard” y permite la extracción de líquido en caso necesario. Ideal en pacientes neurocríticos

Medición intraparenquimatosa:

También es de gran exactitud y equiparable a la intraventricular, como algunos trabajos de medición simultánea en ambos compartimentos han demostrado (18).

En los pacientes neurocríticos el registro de PIC determina el manejo minuto a minuto en el contexto de otras variables como la presión arterial media o presión de perfusión cerebral (nivel de recomendación grado 2). En éstos es necesario obtener unos valores absolutos lo más fidedignos posibles, lo cual consiguen mejor los sensores localizados en el espacio intraventricular o intraparenquimatoso (30).

Medición subdural y subaracnoidea

Están en desuso por ser inexactas, con resultados disparatados a partir de 20 mmHg.

Medición epidural.

Utilizada por diversos grupos, y el preferido por nosotros por sus escasas complicaciones, para monitorizaciones prolongadas en el diagnóstico de trastornos de circulación de líquido.

En cuanto a la medición epidural, los valores que se obtienen están artefactualmente elevados. Según Poca et. al la diferencia de presiones está en torno a 11 mmHg en la medición por encima de la presión real (43). Según Raabe aparecen diferencias > 10 mmHg en 33% de pacientes (18, 45). Sin embargo los parámetros relativos como son la morfología del registro, y la amplitud de onda que son los de mayor interés cuando se estudia a un paciente con alteración de la dinámica del líquido, se han mostrado equiparables al registro intraventricular, por lo que son de utilidad en caso de trastornos de la dinámica del LCR, asociando mínimos riesgos. No se podría considerar fiable en pacientes neurocríticos, ya que en éstos los valores absolutos de presión son importantes en las decisiones de manejo (18, 43, 45).

Para intentar atenuar estas variaciones en el registro ligadas a la localización epidural se han de tener algunas consideraciones técnicas al implantarlos:

a).- Intentar realizar una disección dural extensa, aunque a veces es difícil y es posible la rotura dural (menos en niños).

b).- Evitar zonas donde la tabla interna aparezca irregular, existan depósitos de sangre o cambios fibróticos para favorecer el apoyo del sensor sobre una superficie plana y regular.

Dada su aplicabilidad en este tipo de pacientes sería de interés diseñar sensores específicos para esta localización para evitar problemas de movilización y facilitar el contacto coplanar con la duramadre.

Otros métodos de medición.

Otro método posible de registro actual de presión puede ser la medición a nivel lumbar. Raramente usada en cuidados intensivos, pero de aplicación extendida en hidrocefalias del adulto e HTIC benigna, en cuyo caso para considerarse fiable ha de medir al menos durante media hora la presión y la amplitud de pulso. Una medición simple de la columna de líquido es insuficiente y engañosa, ya que la presión es dinámica. Por ello en adultos se han añadido pruebas dinámicas funcionales como el test de infusión lumbar, donde se registran los cambios de presión que se producen cuando se infunde líquido desde el compartimento lumbar a una tasa constante. Aunque útil en la hidrocefalia del adulto, en niños se ha demostrado poco fiable y de escasa utilidad (19).

El uso de US transcraneal con medición de flujo arterial está también adquiriendo protagonismo en los últimos años, como medición indirecta o de screening de la presión intracraneal.

1.2.3.3 Implantación.

La implantación del sensor es una técnica fácil y rápida para el cirujano. La zona de entrada ha de ser la misma que se utilizaría si precisase una posterior derivación de líquido o procedimiento endoscópico o si el paciente tiene cicatrices o trépanos previos, se debe intentar acceder por la misma entrada. En ausencia de trayectos previos la zona preferible y más habitual de implantación es la región

frontal derecha, dada su escasa elocuencia en caso de complicaciones, la habituación del cirujano a las referencias anatómicas en esta localización y la posibilidad de aprovechar dicha vía en caso de que precise una posterior válvula de derivación o ventriculostomía.

En general en niños, el procedimiento se realiza bajo anestesia general. En pacientes mayores, que colaboran, se puede realizar con anestesia local y sedación. Incluso se puede implantar a pie de cama en pacientes neurocríticos bajo condiciones de asepsia.

1.2.3.4 Complicaciones asociadas al registro.

En cuanto a las complicaciones, los procedimientos intraventriculares conllevan dificultad de implantación en caso de ventrículos pequeños y un riesgo no desdeñable de hemorragia e infección (5-10%), por lo que su uso electivo es muy discutible para una técnica diagnóstica si se dispone de otros métodos más seguros. Los sensores intraparenquimatosos tienen escaso índice de complicaciones, aunque también presentan riesgo de hemorragia e infección (0,3-0,5%) o de fístula de LCR (12,8% en la serie de Di Rocco, 2004 que atribuye a tejidos blandos más laxos en lactantes), motivo por el que algunos grupos no los utilizan. Los sensores epidurales son los que menor morbilidad teórica tienen al estar colocados extraduralmente, lo que permite monitorizaciones muy prolongadas con escaso riesgo asociado, aceptable para las indicaciones citadas (en las series revisadas no existen complicaciones) (27).

Podemos resumir que, en cuanto a exactitud se refiere, los sensores intraventriculares y los intraparenquimatosos de fibra óptica son los más fiables,

de elección en pacientes neurocríticos. Los sensores epidurales pueden dar valores ligeramente elevados pero conservan la morfología de la onda, por lo que estos y los intraparenquimatosos son los de elección hoy en día para la monitorización en casos de trastornos de circulación del LCR.

	Intraventricular	Intraparenquimatoso	Subaracnoideo Subdural	Epidural
Neurocríticos	Gold estándar. Permite extracción de líquido. Valores absolutos más fiables			
Neurocríticos con edema cerebral o distorsión anatómica		De elección. Posible compartimentalización de presiones: colocar en lado más patológico		
Trastornos de circulación del LCR		Indicado, asumiendo mayor riesgo. Cifras absolutas reales		Indicado, con escaso riesgo. SE conserva morfología de onda, pero presión absoluta al alza
Coagulopatías				De elección

Tabla 4: Características e indicaciones de la posibles localizaciones del sensor

1.2.4 INDICACIONES

Cualquier factor que altere la circulación de líquido o sangre intracraneal de forma fisiológica (compresión de venas yugulares) o patológica (edema cerebral, lesión ocupante de espacio, obstrucción a la salida de líquido) puede aumentar la presión intracraneal (10).

Debido a la naturaleza dinámica de la PIC, una medida aislada de la presión de la columna de líquido en un momento concreto no es suficiente. Como mínimo, se requiere mantener su medición durante 30 minutos, y durante periodo nocturno; si no, la lectura puede ser engañosa.

La monitorización continuada de la PIC es casi esencial en el manejo del traumatismo craneoencefálico grave (nivel de recomendación grado II), HSA con mal estado clínico, ictus, hemorragia cerebral, meningitis, fallo hepático agudo... De la información que da el registro de PIC, se puede determinar la presión de perfusión cerebral (=PA media-PIC media), el estado de regulación del FSC, la capacidad de absorción de LCR, la reserva compensatoria cerebral y la presencia de eventos vasogénicos.

También es útil en los trastornos de la dinámica del LCR para valorar el grado de complianza cerebral o reserva autorregulatoria vascular. Respecto a la indicaciones, en este tipo de patología se ha hablado extensamente en el capítulo 1.1.9.

1.2.5 ANÁLISIS DEL REGISTRO DE PRESIÓN INTRACRANEAL

1.2.5.1 La presión intracraneal normal

La onda de presión es resultado de 3 componentes (Cardoso 1983) que tienen una frecuencia diferente entre sí (componentes armónicos):

Onda de pulso o rápida:

Compuesta por la onda arterial y venosa del ciclo cardiaco que tiene tres picos (pico de percusión, pico tidal y pico dícroto), donde el ascenso del pico tidal podría indicar una alteración de la complianza cerebral.

Onda respiratoria:

Durante la inspiración se produce paso de LCR desde el cráneo al compartimento espinal y además se favorece el drenaje venoso lo que produce disminución de la PIC. Durante la espiración se produce el fenómeno contrario. Sobre esta onda respiratoria (Figura 6), lenta y de mayor amplitud, se superpone la onda rápida o cardíaca (27).

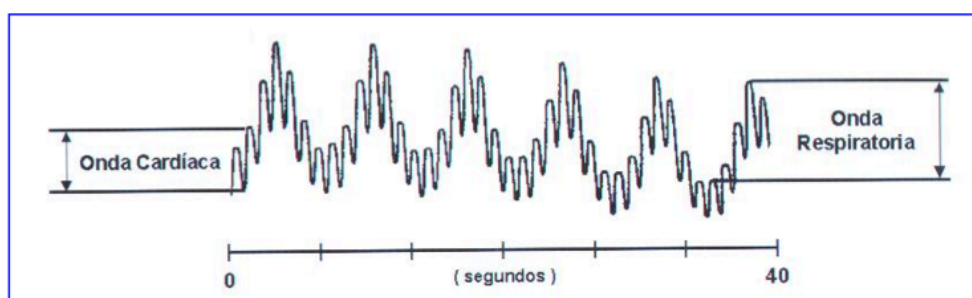


Figura 6: Ondas respiratorias superpuestas a las ondas cardíacas. Horcajadas *Tesis doctoral Universidad de Granada 2011* (27)

Ondas vasogénicas o lentas (Lundberg 1960).

Las ondas A se producen en situaciones de complianza reducida, y se observan en condiciones de perfusión cerebral y FSC inadecuados. Las ondas B implican una complianza reducida sólo si su frecuencia y amplitud es elevada (umbrales no establecidos). Las ondas C se relacionan con las ondas arteriales de Traube-Hering-Mayer (THM), tienen una frecuencia de aparición de 4-8/minuto y son fisiológicas según la mayoría de autores, aunque según otros también pueden ser indicativas de la complianza cerebral (10).

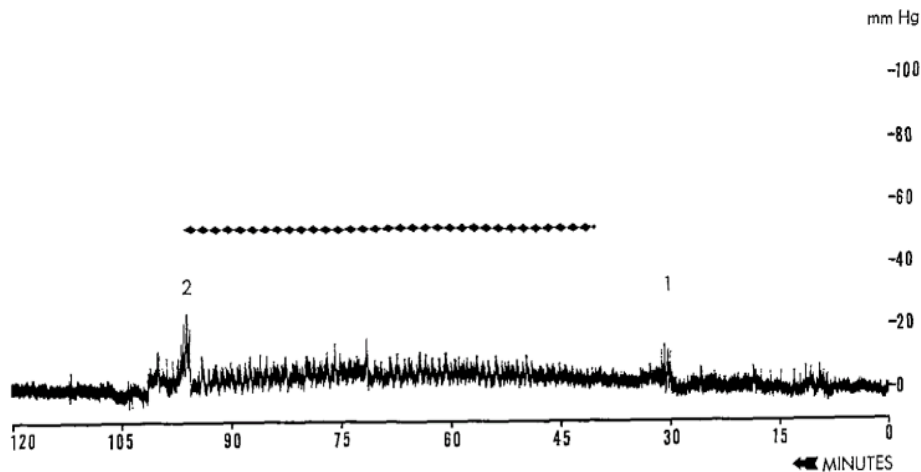


Fig. 9. Case 113.

- 1 Bed making.
- 2 Patient turning in bed.

◆◆◆◆◆ Sleep.

Figura 7: Registro de presión normal mostrando variaciones rápidas durante el sueño. Lundberg, 1960 (32).

1.2.5.2 Características del registro de PIC normal

Durante un registro de PIC normal:

- a) Pueden aparecer cambios de presión irregulares debido a fenómenos fisiológicos como Valsalvas o cambios posturales. Lo normal es que dichos cambios

sean compensados rápidamente y no generen excesivas irregularidades en el registro.

b) La presión media en decúbito no debe sobrepasar los 12-15 mmHg y suele variar entre 0-11 mmHg. Habitualmente la PIC media es más elevada por la noche, entre otros motivos por el propio decúbito, los cambios en la respiración y los cambios vasomotores cerebrales en función de los cambios en la pCO₂ sanguínea.

c) A excepción del ciclo cardíaco y respiratorio no deben existir otras variaciones rítmicas. Las ondas A son siempre patológicas y las ondas B son consideradas patológicas por la mayoría de los autores, especialmente las de alta amplitud, existiendo controversia sobre si es necesario un determinado porcentaje del registro con ondas B para ser considerado patológico. La mayoría de los trabajos publicados apunta que la presencia de un porcentaje por encima del 20% de ondas B de alta amplitud puede ser considerado patológico. Lundberg también describe que durante el sueño, aparecen de forma inconstante las ondas C cuyo significado es incierto (Figura 7).

d) Durante el sueño pueden aparecer los llamados “equivalentes B” (“*B waves equivalents*”) que corresponden a cambios rítmicos en la velocidad del FSC demostrados por Doppler transcraneal y que son más frecuentes, amplios y duraderos durante la fase REM. Se postula que se relacionan con una vasodilatación arteriolar en relación a una caída en la resistencia vascular periférica y aumento de la frecuencia cardíaca en esta fase del sueño. No tienen traducción patológica, pero son difíciles de diferenciar de las ondas B patológicas (15).

e) La amplitud de onda de PIC, es decir, la diferencia entre el componente sistólico y diastólico de la onda de pulso no debe exceder de los 4-5 mmHg según algunos autores (27).

1.2.6 PIC MEDIA

Para calcular una PIC media valorable se requiere obtener un registro de al menos 30 minutos, con el paciente en reposo horizontal, evitando artefactos e idealmente durante el sueño, momento en el que las presiones son más elevadas..

Pero en múltiples estudios se ha observado que la presión intracraneal media no es criterio suficiente para diagnosticar los estados de hipertensión patológicos, ya sea por trauma grave, causa oncológica o hidrocefalia (22). Su valoración aislada puede subestimar las variaciones periódicas espontáneas de presión (ondas lentas) que puedan aparecer y que pueden ser motivo suficiente para considerarlos patológicos. La PIC media no refleja las características dinámicas de las ondas y además pueden llevar a errores inherentes a la técnica de medición (sensores epidurales) o a perturbaciones medioambientales (17).

A pesar de estas limitaciones la tecnología actual y usada computa habitualmente solamente la P media, sin tener en cuenta otros parámetros demostrados de utilidad como la amplitud de pulso o la presencia de ondas vasogénicas patológicas que indican una baja reserva compensatoria cerebral (16).

Además, es difícil establecer un valor de presión normal universal, ya que ésta depende de varios factores (10):

- Edad: En niños no existen tablas validadas de PIC normal y patológica y nos basamos en estudios previos (Minns) (35) cuyos valores son repetidamente

discutidos en la literatura usando otros autores los valores propios de adultos a partir del año de vida. La mayoría de los autores consideran en general que una PIC media < 10 mmHg es normal, > 15 patológica y entre 10 y 15 mmHg borderline (16).

- Posición: En posición horizontal, la PIC considerada normal en un adulto sano se ha reportado en un rango de 7-15 mmHg. En posición vertical se hace negativa hasta -10mmHg, no excediendo los -15 mmHg.

- Maniobras fisiológicas: En condiciones fisiológicas, como Valsalvas, esfuerzos o estados de alteración emocional las presiones aumentan.

- Condición clínica del paciente: Según la patología específica por la que se monitoriza la presión, la definición de HTIC y los umbrales de tratamiento varían. Así en hidrocefalia se considera elevada por encima de 15 mmHg, mientras que en TCE grave lo es por encima de 20 mmHg.

- Lugar de implantación del sensor: Si la localización es epidural la PIC estará sobreestimada, aunque la amplitud de onda y la morfología de ondas vasogénicas patológicas se mantienen invariables.

- Condiciones medioambientales.

- Variación del cero o de la calibración del sensor.

Por tanto las presiones medias normales o patológicas obtenidas se han de interpretar con precaución, en conjunto con el resto de parámetros y dentro del contexto del paciente. Su importancia es relativa y subestima otros parámetros (9). Si se interpreta por sí sola, llevará a indudables falsos positivos (localización

epidural, lumbar...) o negativos (infraestimación de la baja reserva compensatoria cerebral).

1.2.7 LA ONDA DE PULSO DE PRESIÓN INTRACRANEAL.

VARIACIONES CON EL CICLO RESPIRATORIO. PARÁMETROS

DERIVADOS: AMPLITUD DE LA ONDA DE PULSO E INDICE RAP.

1.2.7.1 La onda de pulso.

Cuando se realiza un registro de presión intracraneal, se puede ampliar la velocidad de registro y su amplitud para identificar la onda de pulso de presión intracraneal, que de entrada puede ser un testigo que indique la adecuada colocación y funcionamiento del sensor (si está atenuada puede indicar que el sensor no está en adecuado contacto con la superficie de interés).

Componentes de la onda de pulso:

La onda de pulso tiene 3 componentes que se corresponden con la onda de pulso arterial (Figuras 8 y 9):

1.- P1 (*“the percussion wave”*). Tiene un pico agudo y su amplitud es poco variable

2.- P2 (*“the tidal wave”*). Más variable en forma y amplitud, finaliza en P3 y se corresponde con el surco dícroto del pulso arterial

3.- P3 (*“the dicrotic wave”*)

4.- Descenso a la posición diastólica. En esta parte se pueden observar algunas ondas menores.



Figura 8: Partes de una onda de pulso normal. Cardoso 1983 (6).

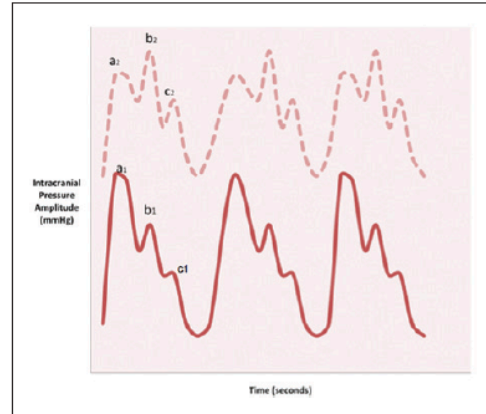


Figura 9: Morfología de la onda de pulso normal donde predomina P1 (línea continua) y patológica en situaciones de baja complianza (línea discontinua) donde aumenta P2. Cardoso 1983 (6).

Factores que pueden modificar la morfología de la onda de pulso

- a).- La morfología no varía según el diagnóstico o la talla ventricular.
- b).- Existen pequeños cambios en el componente final de la onda en relación al ciclo respiratorio: al principio de la espiración P3 está ligeramente elevado y se deprime al principio de la inspiración. Se interpreta que se debe a las variaciones en la presión venosa secundarias a los cambios de presión intratorácica del ciclo respiratorio.
- c).- Se relaciona con la PIC media: si la PIC es baja, la onda tiene una forma descendente en dientes de sierra con P1 claramente diferenciable; si la PIC asciende, P1 apenas se modifica y P2 se eleva de forma progresiva, adquiriendo la onda una forma redondeada e incluso piramidal o picuda (Figura 10).

d).- La elevación de la cabeza y retirada de líquido induce un descenso de presión sin cambios en la configuración de la onda.

e).- La hiperventilación induce disminución de la presión, esta vez con cambios en la estructura de la onda, con un claro descenso de P2 y menos evidente de P1 y P3 (Figura 11)(6).

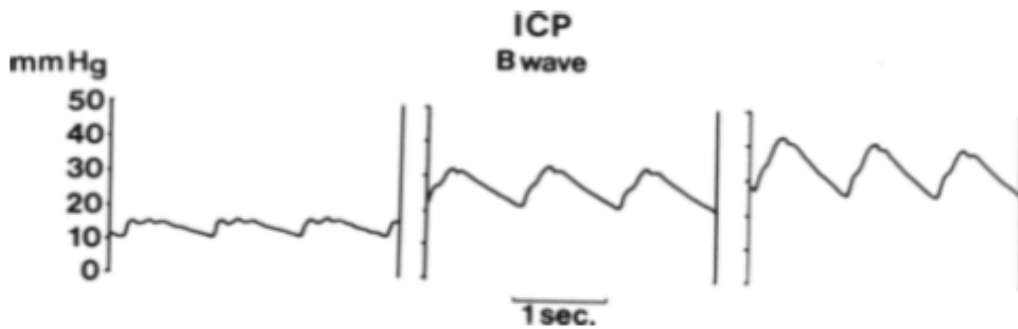


Figura 10: Ascensos de presión producen morfología redondeada. Cardoso 1983 (6).

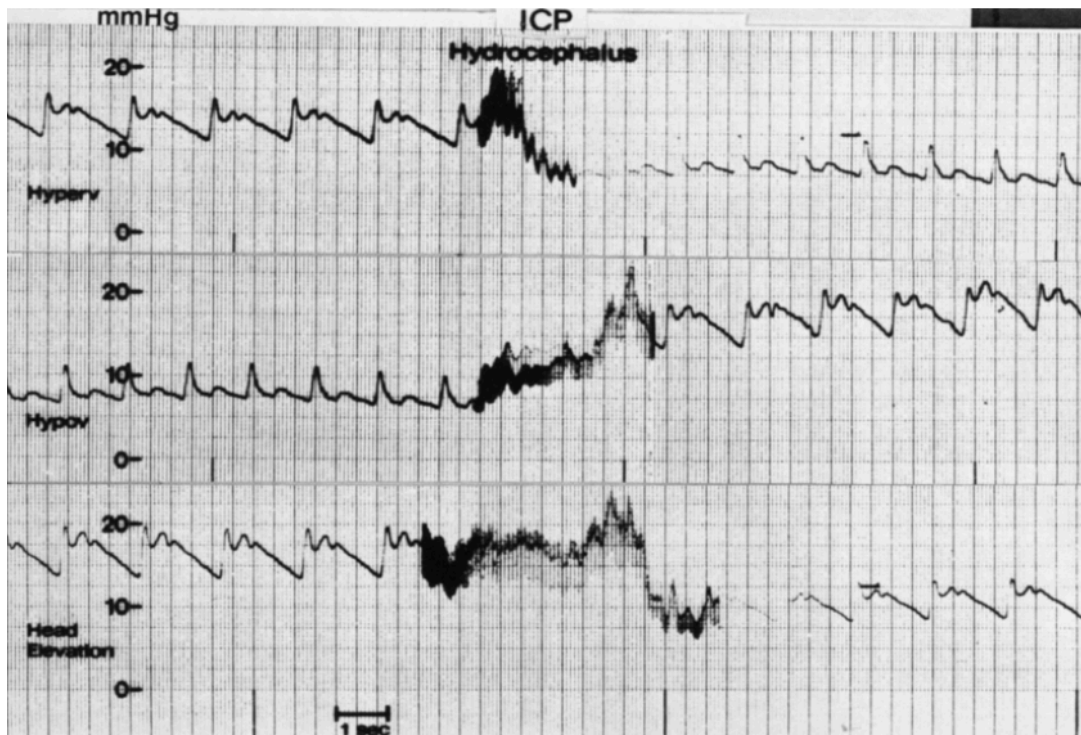


Figura 11: La hiperventilación induce descensos de presión con disminución de P2 (arriba), la hipoventilación induce lo contrario (centro). La elevación de la cabeza induce descenso de presión sin cambios en la morfología de la onda (abajo). Cardoso 1983 (6).

¿A qué se debe la morfología de la onda de presión?

Se ha asumido que las pulsaciones del plexo coroideo y arterias mayores intracraneales tienen un papel importante en el componente inicial de la onda (P1) (plexectomía coroidea y oclusión de la AChA atenúan P1); siendo los consiguientes (P2 y P3) más probablemente debidos a las pulsaciones venosas retrógradas. El componente intracraneal, a su vez, también puede modificar la forma final de la onda.

Si se asume que la hiperventilación disminuye el volumen cerebral (mayor complianza) por vasoconstricción arteriolar, el componente P2 sería un indicador de la complianza cerebral. Ello concuerda con los ascensos de P2 en las crestas de ondas A y B que se deben presumiblemente a un aumento del FSC periódico.

Estos datos pueden ser importantes en la práctica clínica ya que P1 traduciría el pulso del plexo coroideo y arterias cerebrales, y aparecería atenuada en caso de vasoespasmo; y P2 traduciría la complianza de la masa cerebral, lo cual podría usarse para monitorizar la microcirculación cerebral: el edema cerebral y vasoparálisis (6).

1.2.7.2 Variaciones respiratorias y hemodinámicas.

Los cambios en el FSC debidos a los cambios en la presión intratorácica son responsables del componente respiratorio del registro de PIC: en la espiración al aumentar la presión intratorácica y en la vena cava superior se eleva la presión intracraneal, al revés sucede durante la inspiración. Cambios vasomotores intrínsecos, más lentos, en el FSC son responsables de las ondas A, B y C (9).

1.2.7.3 La amplitud de la onda de pulso

También es un importante factor que nos permite determinar el estado de complianza o reserva autorregulatoria cerebral, incluso se habla en la literatura que la presión de pulso puede inducir el aumento de la talla ventricular por sí misma (basándose en RM de flujo, estudios de infusión...). Hoy en día es ya un factor aceptado a incluir en el análisis de presión (9).

La amplitud de pulso varía según determinadas circunstancias (según observaciones realizadas en pacientes con NPH) (9):

a).- Aumenta con la velocidad del FSC medido en Doppler transcraneal, al infundir líquido en los test de infusión y en relación a las ondas vasomotoras lentas A y B; no aumenta si el paciente tiene una atrofia cerebral con normal complianza cerebral.

b).- La amplitud de pulso basal puede predecir la probabilidad de mejoría con DVP: si $> 2,5$ mmHg $> 90\%$ de pacientes mejoran; si < 2 mmHg, sólo 50% mejoran (tiene alto VPP pero bajo VPN (50%)).

c).- No se relaciona con el grado de dilatación ventricular.

d).- Es ligeramente menor si el sensor se localiza intraventricular respecto a lumbar (0,5 mmHg de diferencia aproximada), y menor aún si se localiza subdural lo que sugiere cierta compartimentalización entre espacios.

e).- Aumenta ligeramente con la edad.

f).- No difiere según sexos.

g).- Aumenta de forma muy clara en enfermedades cerebrovasculares.

h).- Es ligeramente mayor en NPH verdadera que en la 2ª a TCE o a otras causas.

i).- Disminuye de forma significativa al implantar un shunt.

j).- No se modifica con los cambios posturales, a pesar de que la PIC media lo haga de forma significativa.

k).- No existe correlación significativa con la magnitud y frecuencia de ondas B nocturnas, aunque esto es poco lógico, se debe interpretar con precaución y corroborar con más estudios destinados a este fin específico.

Varios autores intentan también determinar su utilidad según patologías concretas. Así Eide determina la probabilidad de mejoría tras implantación de DVP en pacientes con NPH en función de la amplitud de pulso media y la clasifica como elevada cuando es >4 mmHg durante > 70% del registro, >5 mmHg durante el 40% del registro o 6 mmHg durante el 10% del registro. Entre los que se encuentra elevada, observa una probabilidad de mejoría del 91% tras implantar una derivación (17). También Horcajadas, intenta demostrar la utilidad de la medición de la amplitud de pulso media en HTIC benigna observando que es > 5 mmHg en todos los registros considerados patológicos (26).

A diferencia de la PIC, la amplitud de pulso no se modifica según la localización del sensor (intraparenquimatoso o epidural) (18, 41).

Al igual que el resto de parámetros la amplitud de pulso por sí sola no modifica el manejo, sino que es un dato más de ayuda a la toma de decisiones en función del contexto del paciente y el resto de parámetros derivados del registro de presión.

1.2.7.4 Índice RAP

El índice RAP (coeficiente de correlación (R) entre la amplitud de la onda AMP (A) y la PIC media (P)) es un parámetro derivado de la amplitud de pulso y la PIC media que también se correlaciona de forma importante con la complianza cerebral o lo que es lo mismo con la capacidad del parénquima para amortiguar los aumentos de presión, al menos en adultos que es donde se ha estudiado; sin embargo no tenemos datos de dicha relación en niños (60).

La reserva compensatoria de presión-volumen se suele valorar añadiendo volumen (test de infusión); sin embargo, dicha reserva compensatoria se puede estimar sin necesidad de infundir líquido teniendo en cuenta el cambio en el volumen debido a la sangre que entra en cada latido cardíaco en el cráneo. Aunque dicho volumen es desconocido, los cambios de presión son registrados de forma continua en forma de onda de pulso de PIC. El índice RAP se deriva de la correlación lineal entre la media de la amplitud de pulso (AMP) respecto de la presión media en una ventana de tiempo concreta (ventana de 6 segundos). Teóricamente RAP describe la posición en la curva de Presión/Volumen (Figura 12), donde:

- RAP=0 indica una ausencia de acoplamiento entre los cambios en la amplitud de pulso y variaciones en la PIC, lo que implica una buena reserva compensatoria de Presión/Volumen (correspondería a la parte horizontal de la curva Presión/Volumen);

- RAP=1 indica que la amplitud de pulso covaría directamente con la PIC, lo que implica una baja reserva compensatoria donde pequeños cambios de volumen

inducen importantes cambios de presión (se corresponde con la parte de la curva que tiene un ascenso exponencial).

- Al sobrepasar esta fase con mayores aumentos de PIC, la amplitud disminuye y RAP cae por debajo de cero (no se ve en hidrocefalias, sino más bien en estadios terminales de pacientes neurocríticos). Implica que la capacidad de autorregulación cerebral se ha excedido, las arteriolas pierden su capacidad de dilatarse por descensos en la presión de perfusión cerebral y tienden a colapsarse pasivamente. Corresponde a un estados terminales (60) (corresponde a la parte final de la curva Presión/Volumen).

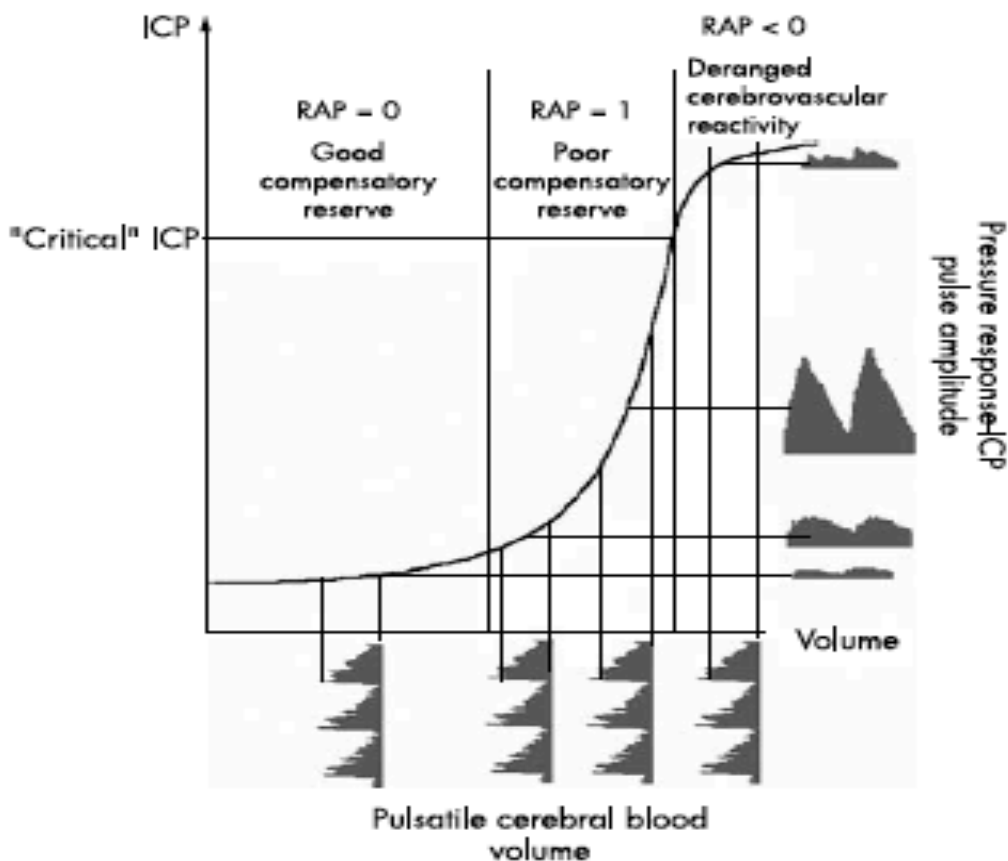


Figura 12: Índice RAP según curva de Presión/Volumen. Weerakkodi, 2011 (60)

La amplitud de pulso (eje Y) resulta de cambios pulsátiles en el volumen sanguíneo cerebral (Figura 12). En la zona plana de la izquierda existe buena reserva compensatoria cerebral y la amplitud de pulso no depende de cambios en

la PIC; en la zona exponencial existe pobre reserva compensatoria cerebral y la amplitud de pulso aumenta de forma lineal conforme lo hace la presión; y en la zona plana de la derecha observada en caso de presiones muy altas la respuesta cerebrovascular ha desaparecido y la amplitud de pulso empieza a disminuir con los ascensos de PIC.

1.2.8 ONDAS PATOLÓGICAS Y SU SIGNIFICACIÓN

Hoy en día todavía este análisis se basa en los estudios publicados por Lundberg en 1960. En su trabajo clasifica las ondas patológicas en 3 tipos y les da significación a cada una de ellas. Sus observaciones son las siguientes (32):

1.2.8.1 **Ondas A:**

Son ondas con forma de meseta, con ascenso y descenso brusco, de duración variable entre 5-20 minutos (no menor a 2 minutos), y con amplitudes habituales de 50-100 mmHg, cuya aparición suele ser irregular (Figura 13). Lundberg describe que varían en función de determinadas circunstancias:

- Los síntomas de HTIC coinciden en el tiempo con las ondas A con una relación evidente entre la intensidad de síntomas y la amplitud de onda A, con mejoría al extraer líquido.
- Su aparición es independiente de la PA.
- Precipitan su aparición los giros en la cama, despertar, maniobras de Valsalva, manipulación dolorosa, visitantes, preparación para operación. Al final de una onda aparecen vómitos e hiperventilación que se siguen de un descenso en la presión.

- La hiperventilación produce un descenso de presión y mejoría de síntomas, pero ello se sigue de una onda A típica de mayor amplitud y empeoramiento clínico.

- La inyección de volumen intraventricular induce ondas A y la evacuación de LCR disminuye rápidamente la presión. Una descompresión subtemporal o una fontanela abierta hacen desaparecer las ondas A.

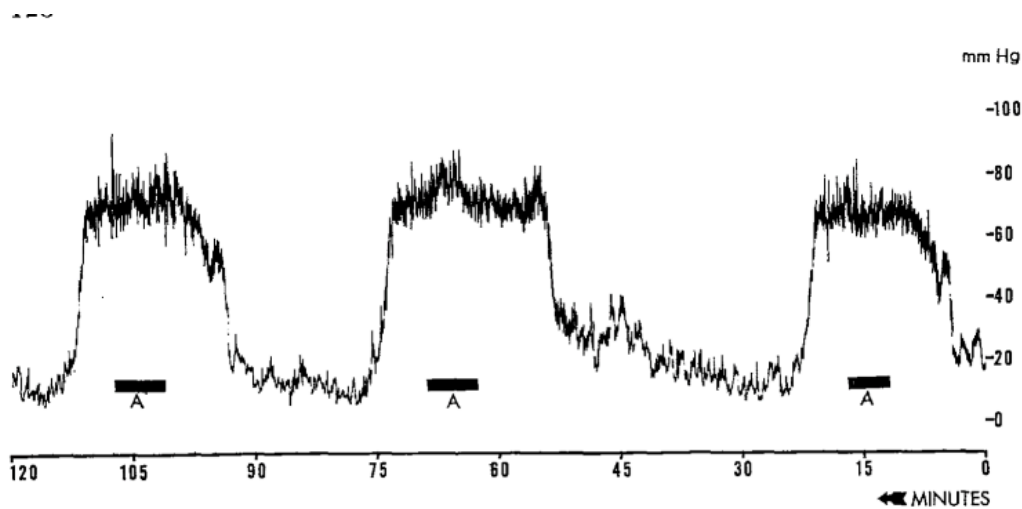


Fig. 70.

A = Attacks (see text); bold lines roughly indicate duration of motor phenomena.

Figura 13: Morfología típica de las ondas A (Lundberg).

Lundberg en su trabajo ya interpreta que las ondas A se pueden deber a una inestabilidad en la regulación entre el FSC y la PIC, y describe su importancia clínica:

a).- Se corresponden con síntomas que pueden no ser sólo transitorios sino también suponer un daño permanente cerebral. Su identificación permite prever accidentes hipertensivos, edema cerebral agudo por ingurgitación cerebral (anestesia o cirugía) en ocasiones con escasos síntomas iniciales.

b).- Traducen un estadio intermedio en el desarrollo de HTIC (32).

1.2.8.2 Ondas B:

Son ondas más pequeñas, agudas y que habitualmente se presentan como oscilaciones rítmicas, con una frecuencia habitual variable de 0,5 a 2/minuto, y una amplitud desde la discernibilidad a 50 mmHg (Figuras 14 y 15).

- En condiciones normales ocurren durante cortos periodos, son regulares y suelen coincidir con el sueño profundo (concretamente con la fase REM como se ha visto más recientemente) y al despertar desaparecen o se hacen más irregulares. En pacientes con disminución del nivel de conciencia aparecen curvas dominadas por largos periodos de ondas B con regularidad marcada.

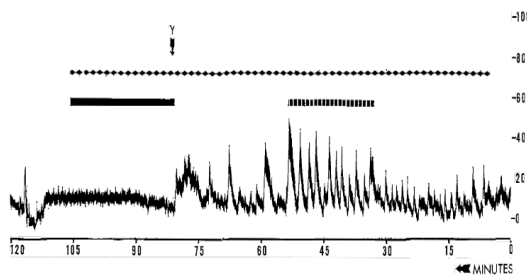


Figura 14: Ondas B incluyendo la fase de sueño, normal (Lundberg).

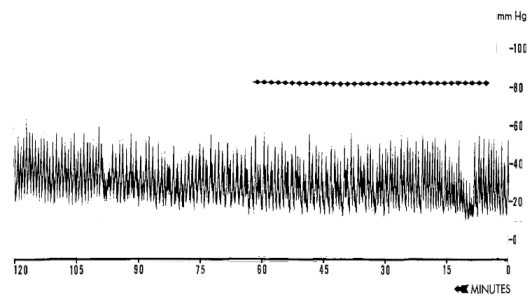


Figura 15: Ondas B incluyendo la fase de sueño, patológico (Lundberg).

- Aparecen independientemente de los niveles de PIC, pero su amplitud suele aumentar al hacerlo la PIC.

- En ocasiones ondas A y B se superponen.

- Cuando existen ondas B de amplitud importante, la respiración varía de forma síncrona y periódica con la PIC. Cuando hay respiración de Cheyne-Stokes, ésta se asocia siempre a ondas B síncronas. Las apneas se relacionan con los valles

de presión y las hiperpneas con las crestas. Con la respiración artificial estas ondas tienden a desaparecer o atenuarse.

- Puede existir relación con síntomas de HTIC pero esta es menos clara y los síntomas menos específicos que con las ondas A.

Interés clínico de las ondas B: Cuando persisten largos periodos de tiempo se relacionan con alguna disfunción cerebral. Se asocian a respiración periódica y otras alteraciones funcionales del tronco (32).

La significación y grado de predicción de mejoría en función de la presencia de ondas B, su frecuencia y sobre todo el porcentaje de tiempo que ocupan en los registros, se ha estudiado con detenimiento en adultos, pero no está definido el umbral a partir del cual tratar. Por ejemplo Werakkodi indica tratamiento en NPH si la presencia de ondas B supone > 80% del trazado nocturno (60). Lo que sí está claro es que en pacientes afectos de hidrocefalia o alteración de complianza cerebral dichas ondas son frecuentes sobre todo en el registro nocturno y desaparecen o se atenúan de forma significativa tras la implantación de una derivación de LCR.

1.2.8.3 Ondas C:

Son pequeñas oscilaciones rítmicas con una frecuencia media de 6 ondas/minuto, (variables desde 4 a 8/minuto) y una amplitud desde la discernibilidad hasta 20 mmHg (Figura 16).

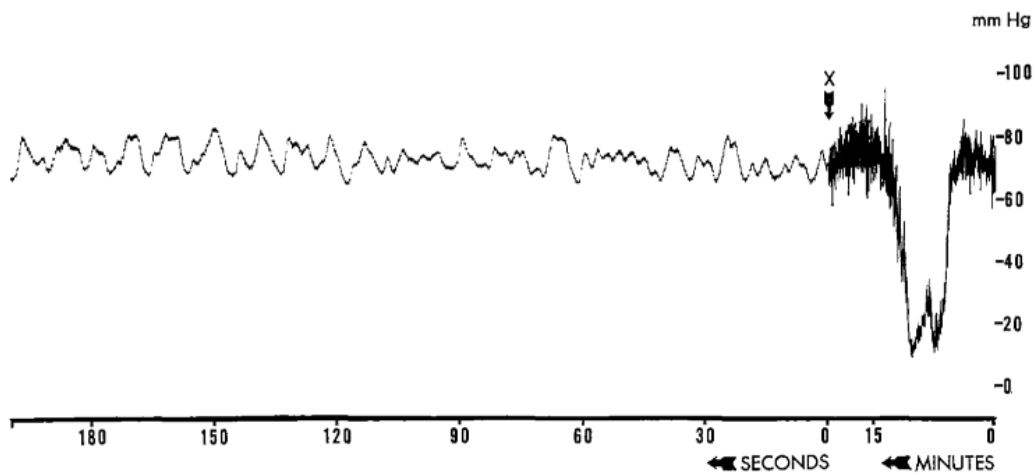


Figura 16: Ondas C (Lundberg).

Por su escasa amplitud, su rápida frecuencia y la combinación con ondas rítmicas, muchas veces son difíciles de identificar.

Pueden ser fisiológicas, habitualmente indetectables, pero visibles cuando aumenta su amplitud en caso de ascenso de la PIC.

De escaso interés clínico (32).

1.2.8.4 Otros tipos de ondas.

Se han descrito por autores posteriores con objeto de permitir una mejor descripción de los registros. Estos son:

- Ondas preplateau o prea: son ondas con una morfología similar a las “plateau”, pero de menor amplitud y duración. Pueden aparecer en forma de trenes.
- Ondas B de baja amplitud o preB o b: son ondas B cuya amplitud no supera los 10 mmHg.

- Ondas B de alta amplitud o B: son aquellas cuya amplitud está por encima de 10 mmHg (27).
- La frecuencia de las ondas B puede ser más variable que 0,5-2/minuto, incluso hasta 10/minuto (15).

1.2.8.5 Registro durante el sueño.

Las ondas vasogénicas se expresan predominantemente durante el sueño (sobre todo durante la fase REM). Por este motivo es importante que los registros realizados en niños incluyan periodos de sueño ya que algunos tienen registros diarios normales con expresividad amplia de ondas vasogénicas y mayor amplitud de onda durante el sueño. Además, en este periodo la presencia de artefactos es menor y permite analizar mejor la morfología de las ondas (13).

Este estado puede suponer una fase intermedia en la baja capacidad compensatoria de volumen intracraneal previa al desarrollo de síntomas y su origen probablemente es vascular. Concretamente durante la fase REM confluyen varias circunstancias:

a).- Aumenta el flujo sanguíneo cerebral por vasodilatación cerebral inducida por variaciones en el tono autonómico mediado por el tronco cerebral.

b).- Se producen ascensos de CO₂ respecto de O₂ que se siguen de vasodilatación cerebral.

c).- Aumenta el metabolismo cerebral y consumo de O₂.

La fase REM es una fase de mayor actividad metabólica en la que aumenta el FSC para asegurar el aporte de sangre. Si la capacidad de compensación de

presiones es normal, esto no implica un ascenso de PIC, pero si esta capacidad está alterada la PIC puede aumentar (13).

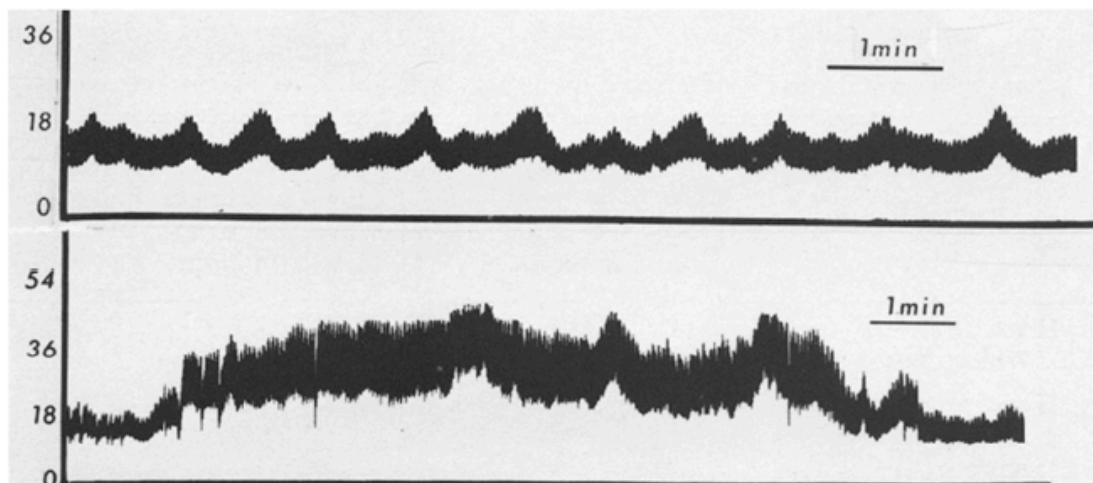


Imagen 17: Arriba, registro obtenido durante el sueño de ondas lentas. Abajo, registro obtenido durante fase REM (Di Rocco, 1975) (13).

1.2.9 ARTEFACTOS

La señal de PIC es muy sensible a contaminaciones por artefactos. Los artefactos pueden ser debidos a múltiples factores, desde situaciones fisiológicas del niño como Valsalvas, movimientos o cambios de posición (deglución, fonación, movilidad cervical, llanto, vómitos...), implantación o localización inadecuada del sensor, mala conexión.... Dicha contaminación de la señal puede ser ligera permitiendo una correcta visualización de las tendencias en el registro o producir una alteración de la señal que impida tanto el análisis cualitativo y la capacidad de identificar patrones de ondas, como el posible análisis cuantitativo que se ve muy alterado por dicha contaminación.

Hoy en día se investiga en el desarrollo de filtros matemáticos que permitan atenuar dichos artefactos, ya que éste es el punto de partida para obtener un análisis de parámetros lo más próximo a la realidad posible (21).

1.2.10 INTERPRETACIÓN DEL REGISTRO. EL ANÁLISIS VISUAL CONVENCIONAL

Mientras se está adquiriendo el registro se da he testar de forma recurrente que los valores obtenidos están siendo lógicos y fiables. Para ello, el equipo de enfermería debe visualizar y anotar a intervalos regulares las presiones que se están obteniendo, para poder avisar al equipo médico en caso de posible desconexión, apagado accidental del equipo o cifras poco lógicas por una posible movilización accidental del sensor. Además se solicitará a los cuidadores la anotación de eventos de interés en el registro: cambios de posición, sueño, aparición de síntomas... A su vez, el médico en sus pases de visita diarios realizará una valoración preliminar acerca de la fiabilidad del registro que se está obteniendo: observando cambios de presión al modificar posición, con Valsalvas o compresión de venas yugulares...; visualizando la morfología de la onda de pulso y presiones basales y si están apareciendo ondas vasogénicas y su correlación con la presencia de síntomas. Así, si el registro ha permanecido al menos una noche y el resultado es claramente patológico, se puede decidir que el registro obtenido es suficiente y finalizarlo. En caso de que el registro sea dudoso en un examen visual preliminar, se mantendrá durante más tiempo.

Una vez finalizado, se retira el sensor y se almacenan los datos en el ordenador para su posterior análisis cuidadoso.

El análisis cualitativo del registro empieza por una visualización preliminar con ventanas de tiempo amplias para poder estimar a simple vista las presiones medias que se han presentado, la cantidad de artefacto, los cambios de presión

duraderos (cambios de posición, ondas A...), qué parte del registro corresponde al sueño y la correlación con síntomas.

Posteriormente se visualizan las variaciones en la morfología y la amplitud de la onda de pulso en función de las presiones obtenidas identificando si su amplitud aumenta de forma marcada y adquiere una morfología picuda conforme asciende la PIC. Esto orientará a un diagnóstico de complianza cerebral alterada.

El siguiente paso es el análisis cualitativo para la identificación de posibles ondas vasogénicas. Para que éstas se puedan visualizar correctamente se recomienda seleccionar una velocidad de registro en torno a 20 cm/h y una amplitud tal que 1 mmHg de presión equivalga a 1 mm de altura (27), con una ventana de presiones que abarque desde los -10 mmHg hasta los 50 mmHg lo cual se puede modificar en función de las presiones medias del paciente. Iremos anotando los periodos de tiempo con presiones normales y cuáles son estas presiones, y los periodos de tiempo de ondas A, a, B y b.

La presencia de presiones medias estimadas elevadas, las ondas de pulso picudas o con elevada amplitud, la elevada frecuencia de ondas B (más dudosa la de ondas b) y la sola presencia de ondas a o A indican una alteración de la complianza cerebral con o sin HTIC franca y orientarán a la necesidad de tratamiento (revisión valvular, ETV, implantación valvular, protocolo de retirada del shunt...).

En la vertiente contraria, la presiones -5 a 10-15 mmHg, con amplitud de pulso menor de 5 mmHg mantenida, sin ondas vasogénicas asociadas o poco frecuentes y la ausencia de ondas A orientarán a que los síntomas del paciente

tienen escasa probabilidad de mejoría con un tratamiento quirúrgico y se optará por tratamiento médico o seguimiento.

Existen casos en los que las presiones pueden ser -10 mmHg de forma mantenida con descensos > 15 mmHg con los cambios de posición, con o sin ondas vasogénicas asociadas. Esta condición orientará a un sobredrenaje valvular y el ascenso de la presión de apertura valvular e implantación de un dispositivo de retardo de sifonaje asociado será de elección en estos casos.

En otras ocasiones a pesar de realizar un registro y análisis cualitativo de presión minucioso podemos continuar teniendo dudas acerca de la indicación de tratamiento. En estos casos y tras descartar signos de alarma (visuales, síntomas incapacitantes...) se puede optar por repetir el registro varios meses después.

No hemos de olvidar que esta forma de analizar los registros de presión lleva a una variabilidad intra e interobservador ya que es un análisis en gran medida subjetivo por existir ondas con valores límite, morfología dudosa o con solapamiento entre sí. Se encuentra en fase de investigación la creación de *softwares* matemáticos que eliminen los artefactos y permitan que dicho análisis sea reproducible y sistemático para evitar este problema. También contribuyen a ello la definición de parámetros cuantitativos de interés con significación clínica.

1.3 PECULIARIDADES DE LA MONITORIZACIÓN DE PIC EN EL NIÑO

En los niños la monitorización de presión tiene algunas peculiaridades. Sin embargo es difícil definir las, ya que la literatura a este respecto es escasa, y no sería adecuado simplemente inferir las características de los adultos a esta población (57).

Se han empleado multitud de sensores en la población pediátrica: desde los extracraneales, que no son invasivos pero presentan graves problemas de fijación ya que requieren una coplanaridad exacta y sus resultados son modificados por la presión que se ejerza externamente y la tensión de la superficie de contacto (57); a los intracraneales en cualquier localización, que son invasivos y cuyas ventajas y riesgos son similares a los que presentan los adultos. Al igual que en adultos, los transductores de fibra óptica son los más usados en niños habiendo mostrado ser un sistema de implantación y manejo fácil, fiables, con mínimas complicaciones y no susceptibles de obstrucción.

Un problema fundamental es la ausencia de valores y escalas de normalidad de presión universalmente aceptados en niños, con rangos diferentes sobre todo en lactantes con suturas abiertas y con diferente complianza cerebral (57). Además, la interpretación se complica aún más porque la posibilidad de establecer una comparación con pacientes sanos es difícil por tratarse de un procedimiento invasivo. La mayoría de publicaciones en cuanto a umbrales de PIC normales, se refieren a las conclusiones de Minns. Este autor revisó los estudios previos a 1990 donde se midió la PIC concluyendo que los límites superiores de la normalidad eran 3.5 mmHg en neonatos, 5,8 mmHg en lactantes, 6,4 mmHg en niños y 15,3 mmHg en adultos (35). Otros discrepan con él, argumentando que a partir del año de vida, cuando las suturas se cierran los límites a considerar deberían ser similares a los de los adultos. Siguiendo esta afirmación Di Rocco elige un umbral de normalidad de 10 mmHg en < 1 año y de 15 mmHg en > 1 año o con suturas cerradas (57); Fouyas, en su estudio realizado en niños mayores de 1 año considera una presión < 10 mmHg como normal, 10-15 mmHg borderline y > 15 mmHg patológicamente aumentada (23). Eide además propone cuantificar el

número de ascensos de presión por encima de 20 o 25 mmHg mayor de un minuto de duración, para aumentar la sensibilidad de estos registros (aunque esta cuantificación resulta ser de escasa utilidad). Para ello se basa en los límites establecidos en las tablas de Renier, posteriormente apoyadas por Welch que consideran los siguientes intervalos normales de presión: en recién nacidos a término 1,5 – 6 mmHg, en niños pequeños 3-7 mmHg, en adultos 0-15 mmHg, (61).

Sin embargo el análisis de la PIC media es un parámetro tan amplio que hay que considerarlo dentro del conjunto del resto de parámetros de complianza cerebral, al igual que en adultos. En la evaluación de este conjunto Di Rocco define los criterios de HTIC que considera en niños en registros intraventriculares nocturnos, que son: la presencia de una presión media basal mayor de 15 mmHg, ondas plateau o A y ondas B con amplitud mayor de 25 mmHg que aparecen a una frecuencia de 1/minuto en trenes que duran más de 10 minutos. Con ello puede clasificar a la mayoría de sus registros como normales o patológicos. Hoy en día vemos que otros parámetros han de ser tenidos en cuenta para aumentar la sensibilidad del análisis del registro de presión (13).

En niños hay que tener en cuenta además la ausencia de cooperación, que puede hacer que el registro sea menos confiable y con más artefacto.

1.4 SOFTWARES MATEMÁTICOS PREVIOS

Es en la práctica clínica habitual cuando cobramos conciencia de la subjetividad y experiencia que implica el análisis manual de las ondas vasogénicas en un registro de PIC, y elevada su importancia ya que de ellas, entre otros parámetros se infiere el estado autorregulatorio cerebral. Escasamente se habla de ello en la literatura, aunque son varios los artículos publicados con el objetivo de

detectar dichas ondas mediante algoritmos matemáticos que eliminan dicha subjetividad.

Hoy en día, se estudia la posibilidad de sistematizar el análisis de las características cuali y cuantitativas del registro mediante análisis matemáticos que permitan atenuar la variabilidad que supone el análisis manual del registro, así como ayudar a establecer unos umbrales concretos de normalidad de los parámetros de interés a partir de los cuáles clasificar un registro como patológico o normal. Esto permitiría eliminar la subjetividad que aporta el análisis manual y por tanto la variabilidad en su interpretación. Así el clínico partiría de unos valores objetivos que podría relacionar con el contexto clínico-radiológico del paciente para determinar su manejo más adecuado.

El principal problema que se encuentra para que el análisis matemático reproduzca de manera fiel la realidad es la presencia de artefactos. Su eliminación o filtrado debe ser el primer paso para obtener una detección sistemática capaz de correlacionarse con el análisis habitual manual.

Hoy en día se han encontrado parámetros de registro matemático que predicen la complianza cerebral, pero ningún *software* ha sido capaz de detectar las ondas vasogénicas, probablemente por dichos artefactos.

Hasta la fecha se han publicado algunos trabajos donde cada autor analiza de forma sistemática en su serie de pacientes alguno de los parámetros derivados del registro de presión y establece conclusiones en función de ello. Los trabajos a destacar hasta la fecha en torno a esta cuestión son los que se describen a continuación.

1.4.1 SENSOMETRICTM PRESSURE ANALYSER.

Diseñado y publicado por Eide en 2012. Con este *software* además de los parámetros como la PIC media o la amplitud de pulso se pueden cuantificar los ascensos de presión por encima de diferentes umbrales cuando tienen una duración concreta. Presenta la curva como una matriz de números de elevaciones de presión de diferentes niveles (20-40 mmHg) y duraciones (0,5-2 minutos) y sugiere que ello puede realzar la información dada por el registro aparte de la presión media. En este análisis tiene en cuenta siempre el mismo número de horas para poder comparar los datos de pacientes entre sí (Figura 18) (20).

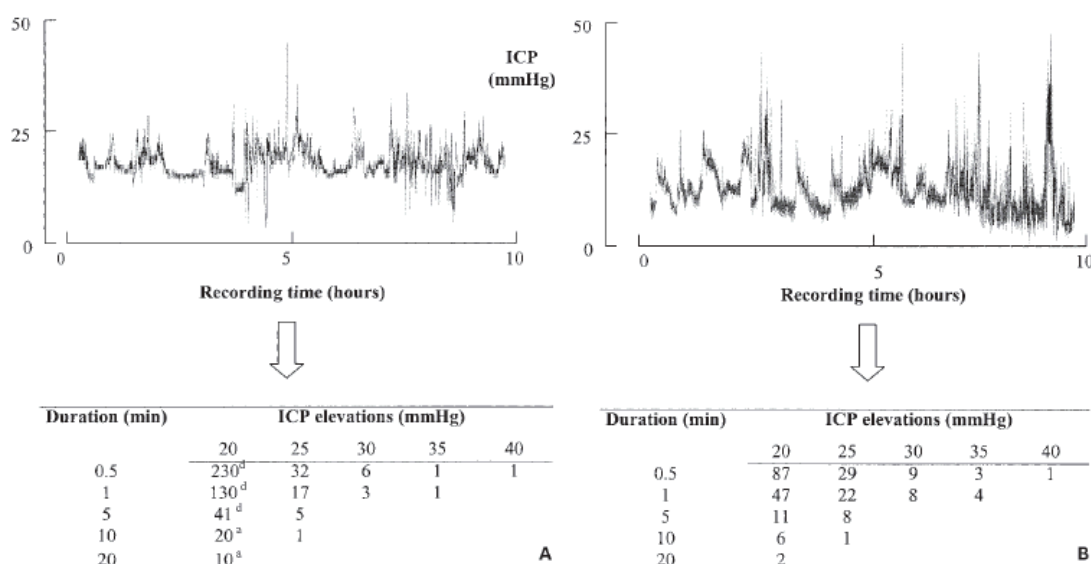


Figura 18: Matrices de ascensos de presión mediante *Sensometrics TM Pressure Analyser*. Eide, 2002 (20).

La utilidad que tiene es que puede registrar los ascensos de presión durante la existencia de ondas patológicas que quedarían subestimadas por la PIC media. Sin embargo en sus resultados obtiene que el número de elevaciones por encima de 20 es mayor en el grupo de pacientes no intervenidos lo que resulta contradictorio e intenta explicarlo por una posible buena tolerancia de estas elevaciones en pacientes con hidrocefalia, pero no aporta otras explicaciones (20).

Aparte de la ausencia de resultados lógicos, otro inconveniente que tiene es que visualmente es difícil de interpretar ya que estas tablas resultan poco intuitivas.

1.4.2 *NEUROWAVE 2.0*

Este *software* es capaz de medir de forma sistemática la PIC media, la amplitud de pulso media y el índice RAP. Eide en 2005 lo aplica a 5 pacientes pediátricos con el objetivo de detectar cuáles tienen una capacidad de compensación de presión-volumen intracraneal alterada (complianza reducida o elastancia aumentada). Observa que la amplitud de pulso media > 5 mmHg asociada a HTIC predice buen resultado tras derivación. Determina que la amplitud de pulso predice mejor la complianza cerebral que la PIC media, de particular utilidad cuando los rangos de PIC obtenidos son borderline. En cuanto al índice RAP refiere que se relaciona con la complianza cerebral pero no se ha demostrado su utilidad en la clínica (16).

1.4.3 *ICP MONITORING RELEASE.*

Tamburrini en 2004 testea este *software* en niños. Permite el análisis automático de los valores de PIC durante un periodo concreto (1-24 horas) a modo de histogramas o gráficas en estrella fáciles de interpretar visualmente. El histograma permite ilustrar la distribución de los valores de PIC durante el registro, generalmente en pasos de 2,5 a 10 mmHg. La gráfica en estrella del patrón de PIC permite comparar visualmente el comportamiento de la PIC entre el día y la noche (57).

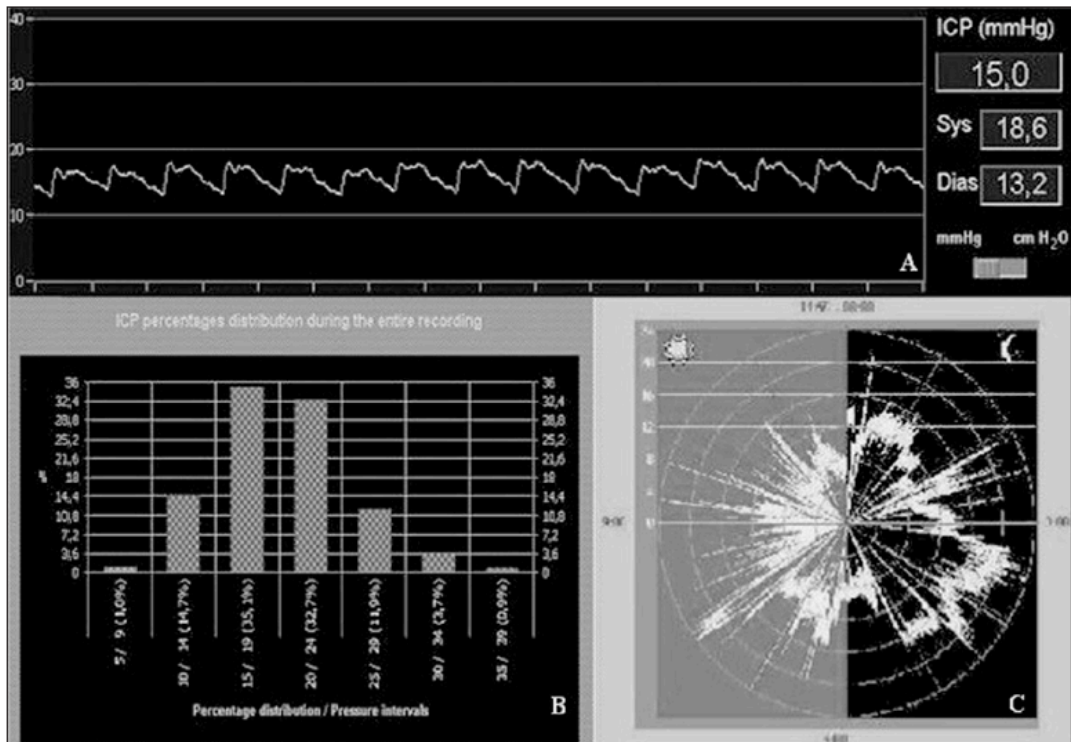


Figure 1. An example of the images offered by the software used in our Unit for ICP monitoring; (A) Trace of ICP recording; (B) Automatic bar graphic of the ICP percentages distribution during the entire recording; (C) Automatic star graphic showing day and night distribution of ICP values.

Figura 19: Arriba: Trazado de señal de PIC. Abajo izquierda: diagrama de barras con distribución de presiones durante el registro. Abajo derecha: Gráfica en estrella que muestra las distribuciones de presión en función del día o la noche. Di Rocco, 2004 (57).

1.4.4 SOFTWARE UNIVERSITY OF CAMBRIDGE.

Czosnyka en 2001 aplica este software diseñado por la universidad de Cambridge (<http://www.neurosurg.cam.ac.uk/icmplus>), a pacientes adultos con NPH a los que se les realiza test de infusión asociada a monitorización continua de PIC. Analiza cómo se modifican la presión basal, la Rcsf (parámetro que mide la resistencia del LCR durante un test de infusión), la presencia de ondas B (mediante identificación manual), la amplitud de pulso y el índice RAP durante un test de infusión (60).

Durante los estudios de infusión analiza cómo se modifican estas variables en su conjunto. Es el software más completo hasta la fecha dado que es el que incorpora más parámetros de complianza cerebral alterada que posteriormente el

clínico evalúa en su conjunto. Sin embargo no se ha evaluado en niños. Durante un test de infusión los hallazgos que esperaríamos con este sistema de procesamiento serían los siguientes:

En NPH: la presión basal es normal (< 18 mmHg), la Rcsf está aumentada (>13 mmHg/mL/min), aparecen ondas B regulares durante la infusión con amplitud $> 1,5$ mmHg, y la amplitud de pulso se correlaciona linealmente con la PIC media. La reserva compensatoria de base según el índice RAP es buena (RAP $< 0,6$, aunque en algunos casos puede estar aumentado), pero aumenta durante la infusión lo cual se mantiene un tiempo prolongado después del fin de la infusión.

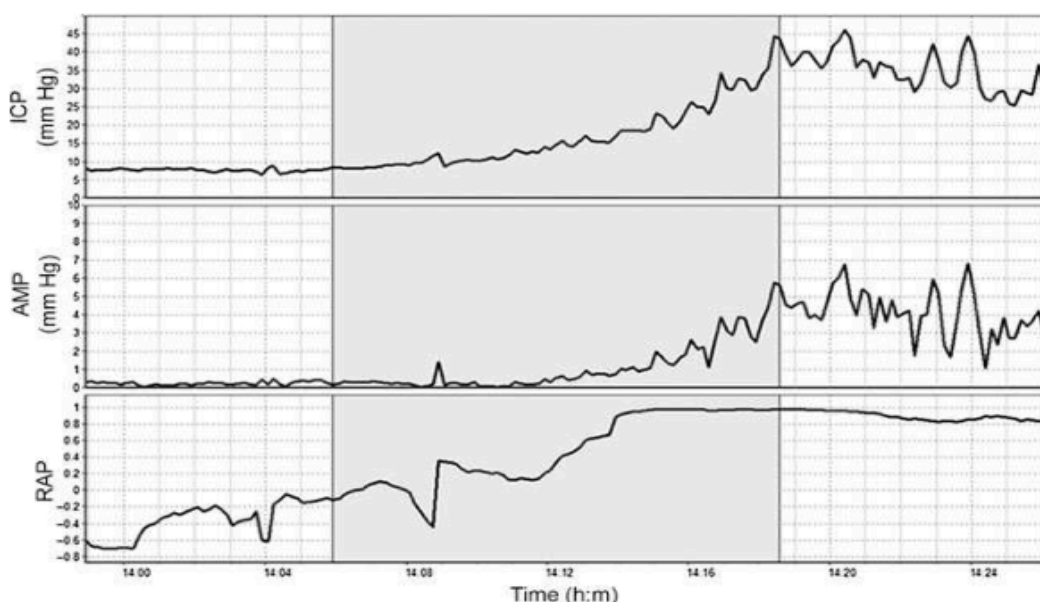


Figura 20: Ejemplo de registro obtenido por Werakkodi durante un test de infusión en NPH. Czosnyka, 2011 (60).

- *En caso de atrofia cerebral* esperaríamos tener una dinámica de LCR normal, con ondas B ausentes o escasas con PIC basal normal, Rcsf y amplitud de pulso bajos, complianza normal o aumentada, y reserva compensatoria buena (RAP=0). Durante el estudio de infusión RAP apenas se modificaría .

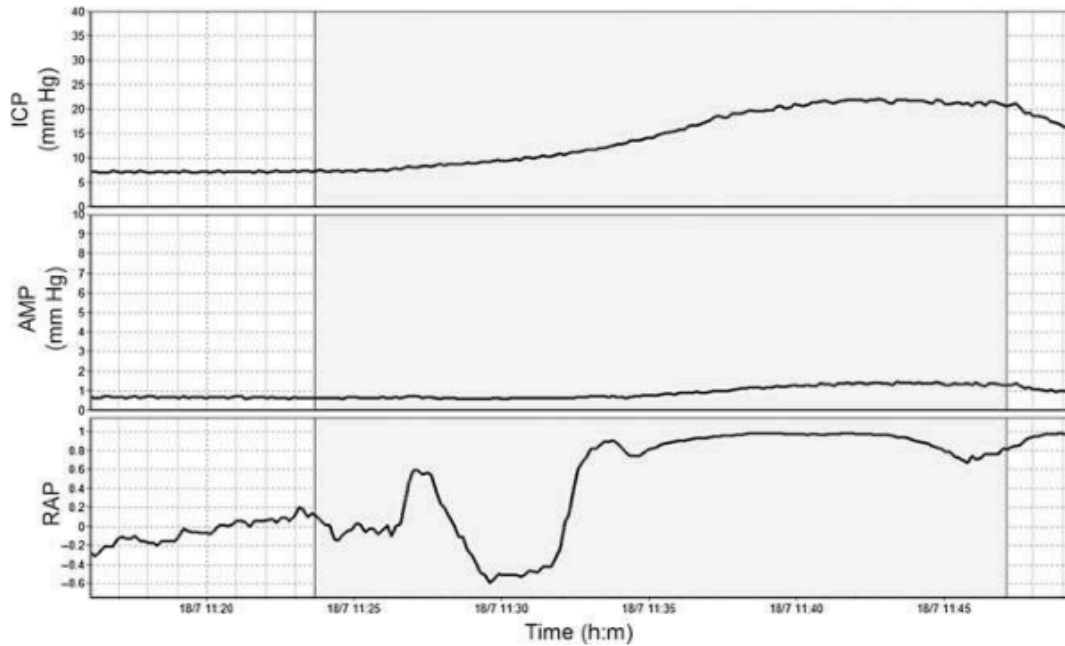


Figura 21: Ejemplo de registro obtenido por Werakkodi durante un test de infusión en caso de atrofia cerebral. Lo esperable sería que RAP apenas modificase (60).

Los valores que establecen para indicar tratamiento en función de la monitorización continua de PIC son: PIC basal > 5 mmHg por encima de la presión de apertura valvular en pacientes portadores de derivación, índice RAP en la parte alta de las ondas vasogénicas elevado de forma clara (0.6 con tendencia a 1), y picos de PIC > 25 mmHg (durante 1 minuto).

En definitiva, en los últimos años se tiende a que el análisis del registro de presión sea cuantitativo y sistemático. Cada uno de los *softwares* creados con esta finalidad incorpora diferentes variables en diferentes poblaciones. Sería interesante crear un software que incorporase todos los parámetros considerados de interés hasta la fecha y que se validase para los diferentes grupos de edad o patología con el objetivo de estandarizar su uso y permitir extraer conclusiones siguiendo estudios más extensos y preferiblemente prospectivos, ya que no hay ninguno hasta la fecha.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO PRINCIPAL

Elaborar un sistema de procesamiento matemático que permita un análisis exhaustivo del registro de presión intracraneal en el niño y adulto joven mediante la evaluación conjunta y sistemática de las variables demostradas de interés para la determinación de la complianza cerebral.

2.2 OBJETIVOS SECUNDARIOS

Describir el problema de diagnóstico y manejo que suponen los trastornos de la dinámica del líquido cefalorraquídeo en el niño y adulto joven.

Definir en qué consiste la monitorización de presión y cuáles son sus indicaciones y peculiaridades en niños

Determinar si la localización epidural del sensor es fiable en esta población.

Identificar cuáles son los parámetros cuantitativos derivados del registro de presión que han demostrado interés en las diferentes poblaciones estudiadas.

Aplicar los métodos de análisis matemático empleados hasta el presente por otros autores de forma conjunta en nuestra población.

Comparar los resultados obtenidos de dicho análisis matemático con los resultados obtenidos del análisis manual cualitativo.

Valorar qué aporta al análisis habitual el método de análisis desarrollado y a los *softwares* previamente conocidos.

Explorar sus posibilidades de mejora y campos de aplicación futura.

3 HIPÓTESIS

HIPÓTESIS 1: El análisis conjunto de cada una de las variables cuali y cuantitativas que determinan el grado de complianza cerebral en un registro de presión permite clasificar de forma sistemática si un registro de presión es normal o patológico, lo que determina la probabilidad de respuesta a tratamiento (Objetivo principal).

HIPÓTESIS 2: Son diversas las indicaciones de realizar un registro de presión en los trastornos de LCR en niños y adultos jóvenes.

HIPÓTESIS 3: En los niños el registro de PIC es seguro y resulta de utilidad en la determinación del estado de complianza cerebral.

HIPÓTESIS 5: La ubicación epidural del sensor de presión resulta fiable y segura.

HIPÓTESIS 6: El análisis de variables cuantitativas permite ayudar a determinar el estado de complianza cerebral y sus resultados se correlacionan con los obtenidos del análisis manual.

HIPÓTESIS 7: Del resultado del análisis cuantitativo conjunto se puede desarrollar un árbol de decisiones que permita al clínico clasificar fácilmente un registro como normal o patológico.

4 MATERIAL Y MÉTODO

4.1 MATERIAL. DATOS DEMOGRÁFICOS

En este estudio se han incluido los pacientes pediátricos con presumbibles trastornos en la circulación de líquido, previamente tratados o no, que consultaron por síntomas crónicos que podrían sugerir una hipertensión intracraneal subyacente sin que los hallazgos de imagen pudieran verificar o descartar este hecho en los que se indicó una monitorización de PIC. De igual manera se incluyeron los pacientes adultos con hidrocefalia derivada desde la infancia o problemas de la circulación de líquido que se pudiera asemejar a la del niño y adolescente de diagnóstico complejo que se sometieron a una monitorización de PIC.

Siguiendo estos criterios se incluyeron 23 pacientes que se sometieron a 31 registros de PIC desde julio de 2013 a julio de 2015.

La distribución por edades fue: 16 eran de edad \leq a 14 años (niños) y 7 > de 14 años (adultos, todos excepto uno de ellos de edad \leq a 34 años), comprendidas entre los 6 meses y los 52 años de edad, con una media de 14 años. En la Figura 22 se muestra la distribución por rangos de edad de 5 años. La distribución por sexos fue 13 mujeres y 10 varones (Figura 23).

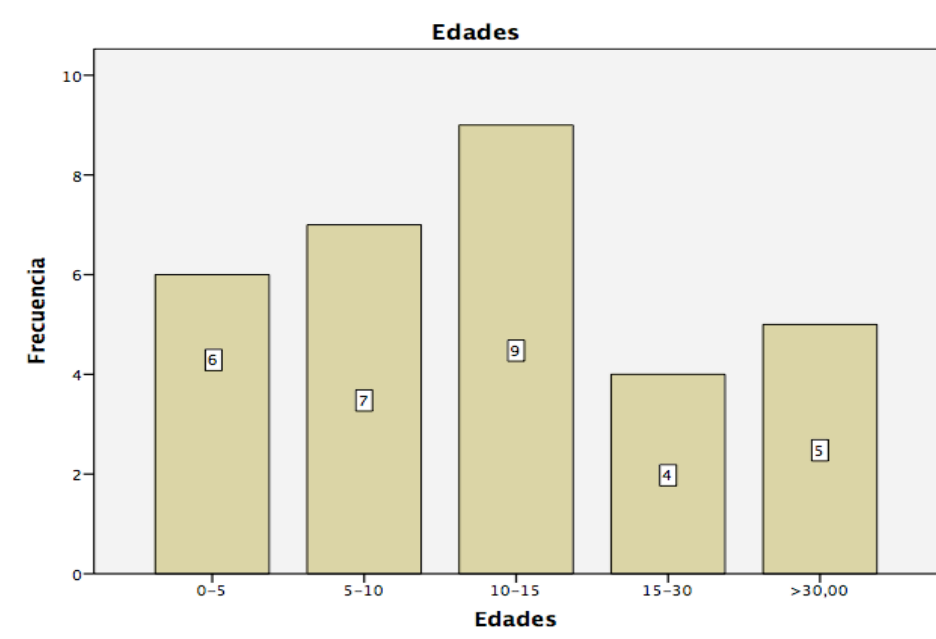


Figura 22: Distribución por edades

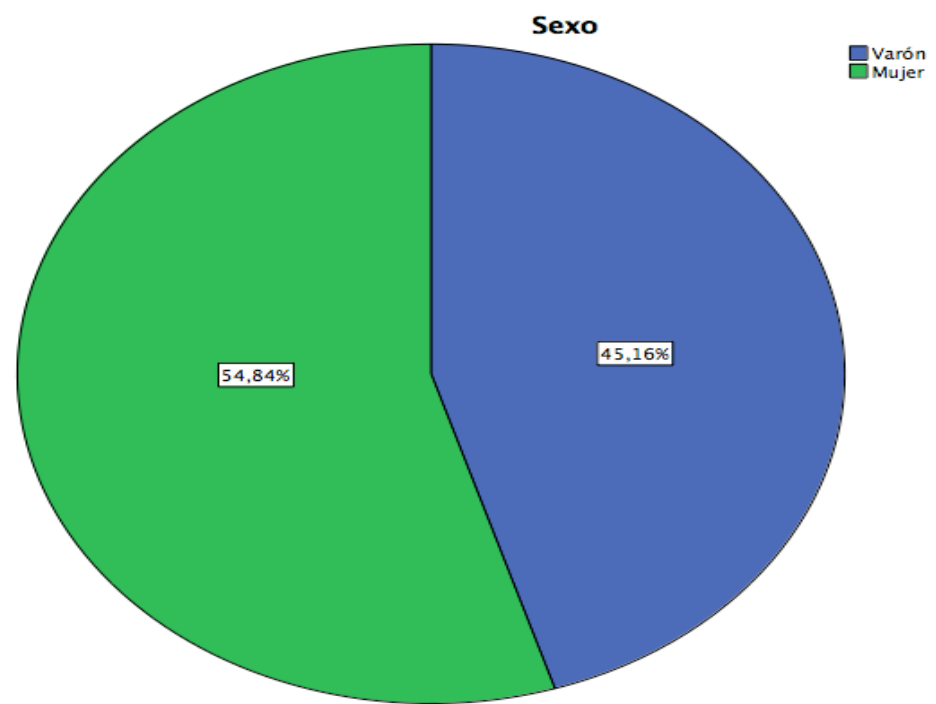


Figura 23. Distribución por sexos

Las causas que produjeron el presunto trastorno de circulación del líquido por el que se indicó la derivación fueron múltiples:

- Congénitas: 1, por estenosis de senos venosos.
- Inflammatorias 9: 3 posthemorrágicas, 2 postinfecciosas, 1 postraumática, y 3 postoperatorias (2 tras Chiari tipo 1, 1 tras exéresis de tuberoma cortical).
- Quistes aracnoideos 3.
- Hidrocefalias idiopáticas del lactante 3.
- Craneosinostosis 2.
- HTIC idiopática 1.
- Estenosis de acueducto de Silvio 3.

Si tenemos en cuenta el número de registros realizados éstos se tuvieron que repetir más frecuentemente si el paciente era portador de DVP previa. 12 de los registros se realizaron en ausencia de DVP previa (uno de ellos había recibido ETV previa, Caso 6.1), y 19 en presencia de DVP previa (de ellos uno además de llevar derivación previo había recibido ETV en varias ocasiones, Caso 4.1.). De estos 19 registros en presencia de ETV previa, 8 pacientes llevaban el sistema de derivación desde la edad perinatal, y en cualquier caso todos lo llevaban un mínimo de 2 años y un máximo de hasta 33 años.

Varios de los casos necesitaron múltiples registros:

- 3 por persistencia o recidiva de síntomas: En 1 HTIC idiopática y 2 hidrocefalias posthemorrágicas. (Pacientes 8, 9 y 18).
- 2 para comprobar cambios pre vs postoperatorios: En 1 hidrocefalia postraumática y en 1 hidrocefalia congénita por estenosis de senos venosos dado su difícil manejo (Pacientes 12 y 16).

Los síntomas por los que consultaron fueron: cefalea, que fue con diferencia el síntoma más frecuente en 13 de ellos, lo que motivó 15 de los 31 registros, seguido de macrocefalia en 3 de ellos, alteraciones cognitivas en 4 (atención y memoria en 2 y retraso psicomotor en 2), asintomáticos 3 de ellos, pseudomeningocele postoperatorio persistente en 2 de ellos y vómitos en 2 de ellos. Menos frecuentes fueron los síncope, alteraciones visuales, irritabilidad, astenia, inestabilidad y microcefalia que aparecieron cada uno en un paciente.

De cara al análisis estadístico del registro dichos síntomas se agruparon en 3 categorías: Cefalea (que incluyó irritabilidad); síntomas crónicos (incluyó alteraciones cognitivas y macrocefalia) y asintomáticos (que incluyó a los escasamente sintomáticos y a los pseudomeningoceles postoperatorios).

4.2 MÉTODO: TÉCNICA DE IMPLANTACIÓN. TIPO DE SENSOR.

REGISTRO Y ALMACENAMIENTO.

El sensor utilizado de forma universal en nuestra serie fue el microsensor Codman (Codman Microsensor™, Johnson & Johnson, Raynham, Mass., USA) de fibra óptica. Dicho sensor se conectó al transductor de presión Codman® (Codman ICP Express™, Johnson & Johnson) que transforma la señal de presión en una señal eléctrica proporcional. Esta información se descarga por cable a un ordenador con el software de almacenamiento y procesado de señal digital/analógica Labchart v 7.0. La velocidad de toma de muestras con esta aplicación es de 40 Hz.

Una vez determinado qué pacientes precisaban de una monitorización de presión intracraneal, se pasó un consentimiento informado a sus padres o tutores.

El procedimiento de implantación se realizó bajo anestesia general en todos los casos. Se aplicó profilaxis antibiótica desde una hora antes de la implantación del sensor hasta finalizar el registro con una cefalosporina de segunda generación. Se realizó una incisión semilunar frontal derecha y un trépano en el punto de Kocher derecho (0,5 cm por delante de la sutura coronal a la altura de la línea pupilar media) (se aprovechó accesos previos si los tenían). Tras ello se disecó el espacio epidural y se tunelizó el sensor con la precaución de no dañar la membrana del sensor sensible a la presión. Una vez tunelizado se conectó al transductor ICP Express y se calibró el sensor mientras se encontraba sumergido en agua. En todos los casos el sensor se introdujo en el espacio epidural sin dificultad, con la precaución de imprimirle previamente a la porción distal del cable una memoria que favoreciese que la membrana quedase en contacto no forzado con la duramadre y adaptado al trépano. Una vez en posición se comprobó que existía una adecuada lectura inicial y se rellenó la cavidad del trépano con hemostático y restos de hueso con la finalidad de evitar su movilización accidental. Tras ello se fijó a la piel con seda y se cerró la incisión según la técnica habitual. Una vez el paciente volvió a la habitación, ICP Express se conectó al ordenador con el software de visualización y almacenamiento de los datos Labchart instalado para un posterior análisis exhaustivo.

Durante el periodo de registro se le permitió al paciente cambiar de posición o levantarse de la cama y se pidió a sus cuidadores que anotasen eventos de interés, como episodios sintomáticos, cambios de posición, Valsalvas, descanso nocturno...

La duración del registro de presión fue variable, de 5-96 horas, con una media de 36,74 horas, incluyendo en todos ellos al menos un periodo de sueño. En general el registro fue más corto si los datos obtenidos eran claramente patológicos o normales y se prolongó si los resultados a simple vista no eran tan claros (Figura 24).

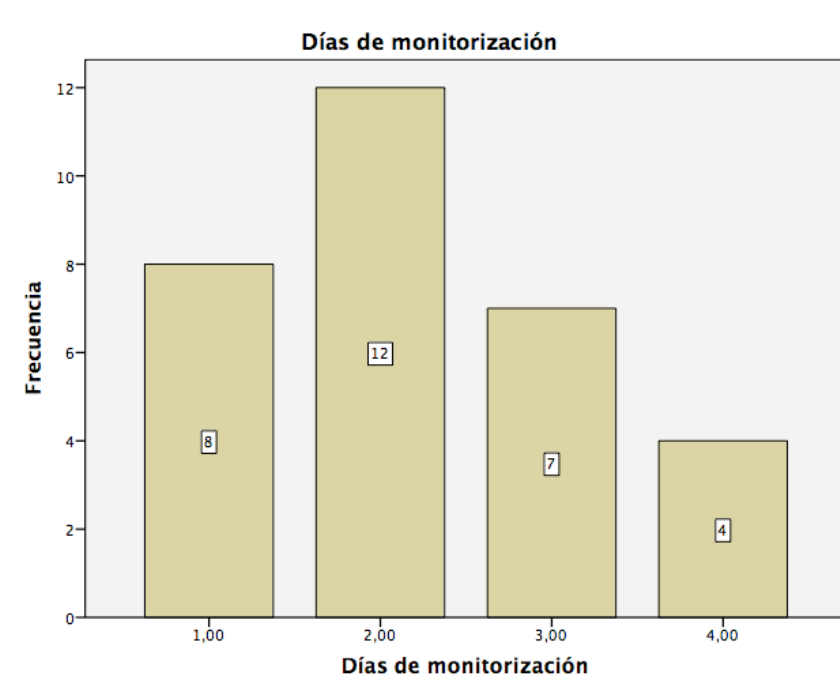


Figura 24: Duración de la monitorización (días)

4.3 RESULTADOS OBTENIDOS DEL ANÁLISIS VISUAL. INDICACIÓN DE TRATAMIENTO. RESULTADO CLÍNICO.

El manejo de los pacientes fue previo a este análisis que se describe a continuación por lo que no se ha visto influenciado por los resultados aquí obtenidos.

Dentro de este apartado de Material y Método se incluyen los resultados derivados del registro manual (ondas vasogénicas y amplitud de pulso mínima y

máxima) y la clasificación del registro como normal, patológico o dudoso en función de ellos, ya que éstos son los datos utilizados de forma generalizada en la práctica clínica y considerados de partida en este estudio para la comparación con los datos derivados del sistema de análisis matemático elaborado para este trabajo, lo cual formará parte de nuestros Resultados de acuerdo a nuestros Objetivos e Hipótesis definidos previamente.

4.3.1 ARTEFACTOS Y ONDAS VASOGÉNICAS

En el análisis cualitativo de la señal destinado a este trabajo se identificaron y cuantificaron en el tiempo de registro la presencia de artefactos y ondas vasogénicas siguiendo los criterios de Lundberg posteriormente modificados:

Presencia de artefactos: Se cuantificó el tiempo de ocupación por artefactos respecto del total del registro completo, y ese tiempo se excluyó del análisis de ondas.

Ondas A: Definidas como ondas de alta amplitud (desde 30 a 120 mmHg) con una fase de meseta de 5-20 minutos de duración con presentación en forma de trenes o aisladas. Se observó si existían, y si aparecían se cuantificó el porcentaje de tiempo que ocupaban en el registro una vez excluidos los fragmentos de tiempo con artefactos.

Ondas A + a: Al porcentaje de ondas A se le sumó el porcentaje de ondas a o preA, definidas como aquellas que cumpliendo los criterios de las ondas A tienen menor duración (de 2 a 5 minutos).

Ondas B: Definidas como ondas de morfología picuda de ascenso o descenso lento y ausencia de meseta, que aparecen formando trenes de ondas repetidas

regulares, con una amplitud relativa igual o mayor a 10 mmHg y con frecuencia de 0.5 a 2/minuto. Se observó si existían, y si aparecían se cuantificó el porcentaje de tiempo que ocupaban en el registro una vez excluidos los fragmentos de tiempo con artefactos.

Ondas B + b: Al porcentaje de ondas B se le sumó el porcentaje de ondas b o preB o B de baja amplitud, definidas como aquellas que cumpliendo los criterios de las ondas B, tienen una amplitud menor de 10 mmHg o una frecuencia mayor a 0.5 a 2/minuto.

Las ondas C no se tuvieron en cuenta.

Según el análisis cualitativo manual del registro se había decidido previamente al estudio si el paciente era subsidiario de tratamiento médico o quirúrgico.

Si relacionamos los resultados del análisis manual de ondas realizado para este estudio con las categorías en las que se clasificaron los registros (Normal, Patológico, Dudoso) obtenemos los siguientes resultados:

→ *Registro considerado normal*:

- No hubieron ondas A ni a. Su sola presencia habría indicado que el registro es patológico.

- Ondas B: Media 2,74% (0-15,95).

- Ondas B + b: Media 17,48% (0-39,23).

→ *Registro considerado patológico*:

- Ondas A + a: Aparecieron en 7 de los 15 registros patológicos, clasificándolos como tal por su sola presencia independientemente del porcentaje de ondas B o b.

- Ondas B: Media 19,22% (0-57,73).

- Ondas B + b: Media 55,32% (15,44 correspondiente a una paciente con presiones negativas- 100%).

→ *Registro considerado dudoso:*

- No hubieron ondas A ni a.

- Ondas B: Media 7,64% (7,3-15,61)

- Ondas B + b: Media 36,18% (15,9-56,34)

La decisión de tratamiento final se instauró teniendo en cuenta sobre todo la presencia y predominio de ondas vasogénicas, pero cuando el registro fue dudoso se tuvo también en cuenta lo sugestivo del cuadro clínico-radiológico del paciente.

4.3.2 VARIACIONES EN LA ONDA DE PULSO. AMPLITUDES MÍNIMA Y MÁXIMA MANUAL.

En cuando a la onda de pulso se pudo observar cómo su morfología variaba a medida que aparecían ascensos de presión, signo de complianza alterada, pero no registrado por ser un hallazgo cualitativo.

De forma manual también se pudieron obtener las amplitudes mínimas y máximas de la onda de pulso del registro (no obtenidas en el momento del tratamiento).

-Entre los registros normales la amplitud varió entre 2,5 (1,1-4) y 5 mmHg (3-9) de media.

-En los registros patológicos se obtuvieron valores más elevados con amplitudes entre 3,3 (1,5-5) y 13,3 (6-33) de media.

-En los registros dudosos se obtuvieron amplitudes medias parecidas a los normales: 2,3 (1,5-3) a 5,8 (3-8).

4.3.3 RESULTADO CLÍNICO.

Se realizó un seguimiento postoperatorio inmediato, al mes, a los 3 meses y después anual obteniendo datos acerca del resultado clínico derivado de dicha intervención. Los datos acerca de la evolución clínica se extrajeron a los 3- 6 meses de seguimiento.

Estos resultados se clasificaron en:

1) Bueno, cuando el paciente mejoró de forma significativa o quedó asintomático.

2) Intermedio, cuando se obtuvo una mejoría inicial pero posteriormente precisó de revisiones valvulares múltiples por recurrencia sintomática.

3) Malo, cuando persistieron o empeoraron los síntomas a pesar del manejo guiado por el registro de presión.

Los resultados obtenidos tras el manejo guiado por el análisis cualitativo manual, fueron los siguientes (Tabla 5):

	Normal	Patológico	Dudoso
Buena evolución	7	6 (tratamiento previo) 5 (no tratamiento previo)	
Evolución intermedia	1	4	4
Mala evolución	3		1

Tabla 5. Frecuencias de resultado clínico según resultado del registro.

De los 11 que presentaron un registro considerado normal:

- 3 tuvieron mala evolución
- 7 tuvieron buena evolución
- 1 tuvo evolución intermedia.

De los 15 que tuvieron un registro patológico.

De los 9 que previamente llevaban sistema de derivación de LCR:

- 5 tuvieron buena evolución
- 4 tuvieron evolución intermedia

Del que previamente había recibido tratamiento endoscópico

- 1 presentó buena evolución.

De los 5 que previamente no habían recibido tratamiento derivativo.

- Todos tuvieron buena evolución.

En 5 el registro fue dudoso y la decisión de manejo se tomó en función del contexto del paciente. De ellos:

- 3 no recibieron tratamiento quirúrgico. Resultado intermedio
- 2 recibieron tratamiento quirúrgico. 1 con resultado malo y otro con resultado intermedio

4.4 ANÁLISIS MATEMÁTICO DE REGISTROS DE PRESIÓN.

PARÁMETROS A DETERMINAR Y METODOLOGÍA

Con el modelo matemático creado pudimos determinar de forma cuantitativa varios parámetros que han mostrado utilidad en artículos previos junto al inicio de detección sistemática de ondas vasogénicas. Los parámetros que determinamos matemáticamente fueron:

4.4.1 PIC MEDIA DE TODO EL REGISTRO

La PIC media se calculó como la suma de los valores de presión intracraneal a lo largo de todo el registro, dividido entre el número total de muestras del registro.

4.4.2 AMPLITUD DE ONDA MEDIA DE TODO EL REGISTRO

El valor de la amplitud media de la onda de pulso se calculó como el valor promedio de las amplitudes de las ondas a lo largo de todo el registro.

4.4.3 ÍNDICE RAP BASAL Y TENDENCIA DE RAP DURANTE LOS ASCENSOS PATOLÓGICOS

El parámetro RAP se calculó como se describe en el artículo de Weerakkody (60). Esto es, como el índice de correlación entre el valor de amplitud de onda medio (calculado en ventanas de 6 segundos de duración) y el valor de la presión intracraneal media para cada intervalo de 6 segundos del registro. A continuación, se realizó el promedio de los índices de RAP obtenidos en ventanas de cuatro minutos de duración, obteniéndose las gráficas que aparecen en las Figuras 20 y 21.

4.4.4 HISTOGRAMAS DE INTERVALOS DE PRESIONES.

Los histogramas son una herramienta estadística que, mediante una representación gráfica de una variable en forma de diagramas de barras, donde la superficie de cada barra es, de forma proporcional, la frecuencia con la que aparecen los valores que toma la variable representada. En nuestro caso, los histogramas se calcularon sobre los valores de presión intracraneal registrados. Así, el eje de abscisas de dichos histogramas indica los rangos de valores de PIC que aparecieron a lo largo del registro de un determinado paciente (en rangos de 5mmHg), mientras que el eje de ordenadas representa el número de muestras total en el registro que presentan los valores de PIC para cada uno de los rangos indicados gráficamente.

4.4.5 IDENTIFICACIÓN SISTEMÁTICA DE ONDAS A.

Las ondas A se detectaron mediante el cálculo de espectrogramas sobre ventanas de dos horas de duración de los registros. A partir de ellos, se ha calculó el porcentaje de tiempo (sobre la duración total del registro) en el que aparecían valores de baja frecuencia (asociados a la forma típica de “meseta” que caracteriza a las ondas A, y cuyo ascenso de presión intracraneal es superior a 30mmHg e inferior a 100mmHg (a partir de 100 mmHg se consideró como artefactos).

5 RESULTADOS

5.1 CASOS CLÍNICOS ILUSTRATIVOS

Con el fin de mostrar el análisis que hemos aplicado a cada paciente se exponen varios casos ilustrativos:

Caso 1.1 Registro considerado normal. Concordancia de todos los hallazgos.

Paciente de 32 años de edad que consultaba por alteraciones de atención y memoria de meses de evolución. No había presentado cefaleas frecuentes ni crisis comiciales. El fondo de ojo fue normal, así como la exploración neurológica.

La RM revelaba un quiste aracnoideo parasagital izquierdo (Figura 25) que no se había modificado en los últimos 6 años.

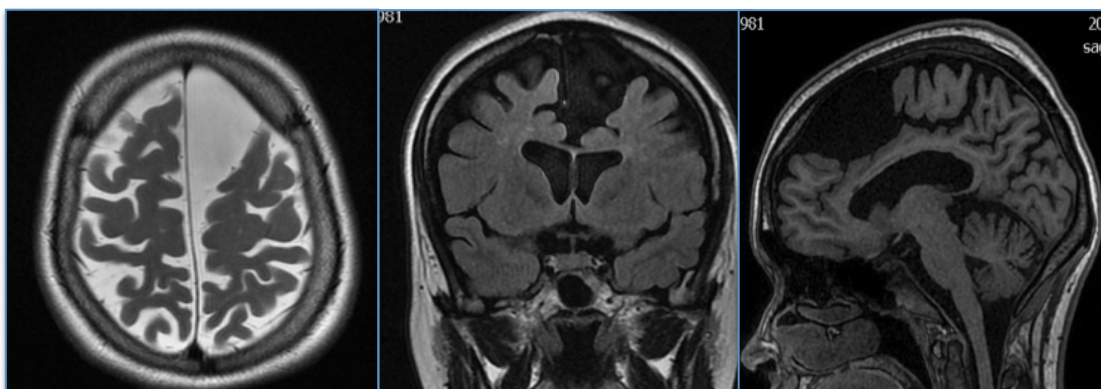


Figura 25: Caso 1.1. La RM muestra un quiste aracnoideo parasagital izquierdo.

Dada la imposibilidad por estos datos de descartar que dicho quiste tuviese repercusión sobre la presión intracraneal global se decidió realizarle una monitorización de PIC.

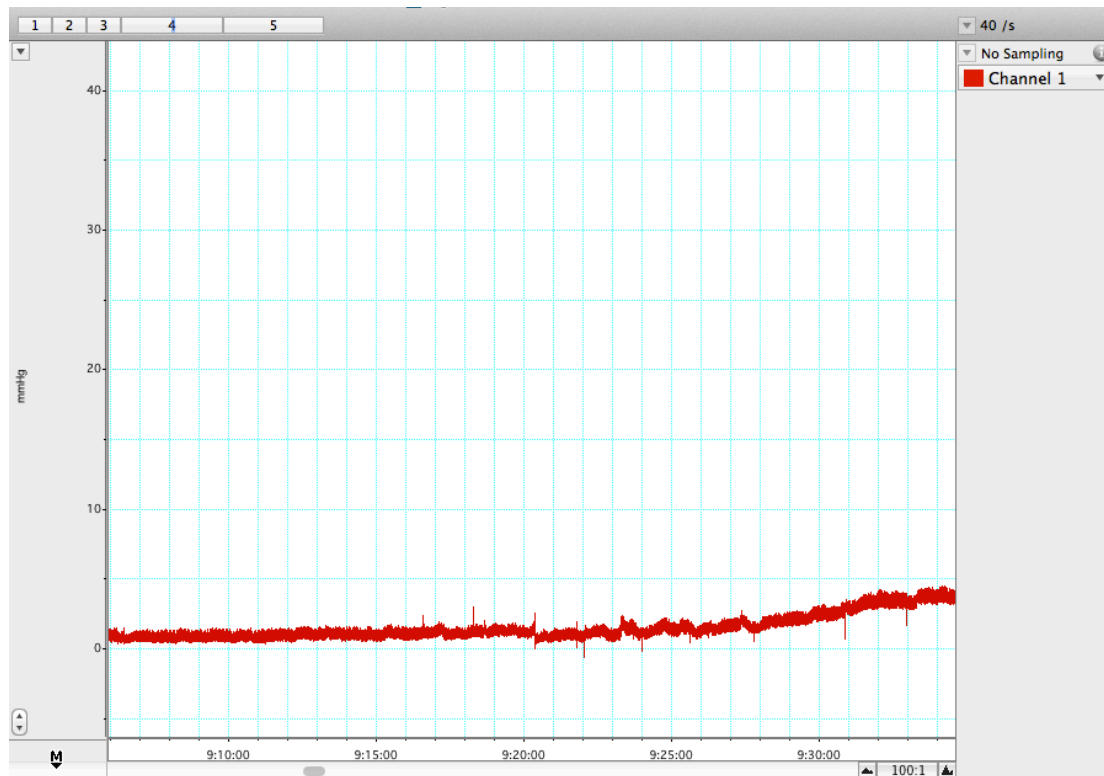
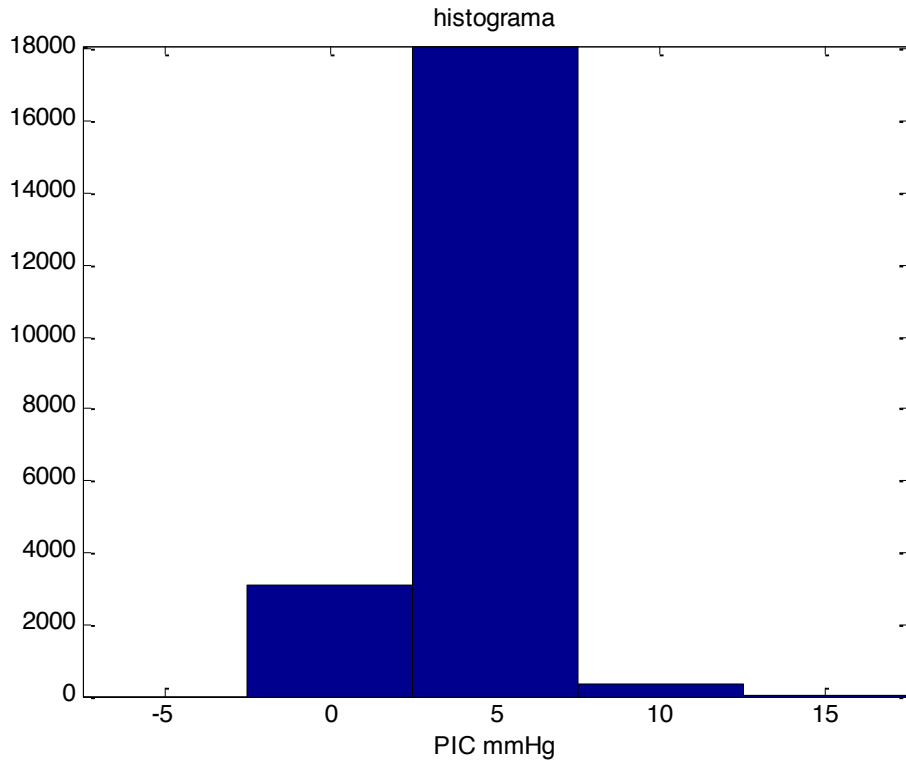


Figura 26: Caso 1.1. Registro normal

En el análisis manual se observó ausencia de ondas vasogénicas A y B con una presión casi constante en torno a 3-8 mmHg (Figura 26). Al observar la onda de pulso predominaba el pico P1, con una amplitud de onda baja mantenida.

En cuanto a los datos cuantitativos, la PIC media obtenida fue de 4,53 mmHg y la distribución de presiones en histograma mostraba un predominio de presiones en torno a 0-5 mmHg (Figura 27).



F:

Figura 27. Caso 1.1. Histograma. Predominan presiones de 0-5 mmHg.

La amplitud de onda varió entre 1,1 y 5 mmHg (media de 5,9mmHg, incluye artefactos) y cuando analizamos el índice RAP en una ventana concreta de tiempo de 4 horas observamos una tendencia mantenida en torno a 0,3 (Figura 28).

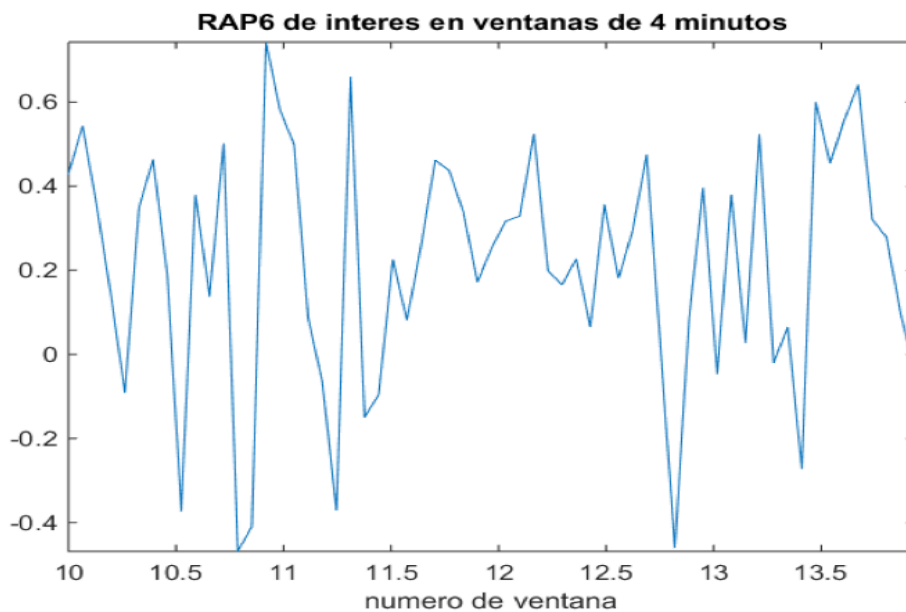


Figura 28: Caso 1.1. RAP con tendencia en torno a 0,3

Todo ello orientaba hacia un registro dentro de la normalidad y se pudo tomar una decisión guiada de no realizar tratamiento quirúrgico sobre el quiste ni implantar derivación alguna. Al año, la paciente había presentado una mejoría espontánea de sus síntomas.

Caso 3.1. Paciente mujer de 23 años portadora de DVP desde el nacimiento por una hidrocefalia posthemorrágica. Consultó por clínica de cefalea y síncope. La exploración neurológica y el fondo de ojo fueron normales y la imagen mostraba unos ventrículos colapsados sin cambios respecto a controles previos (Figura 29).

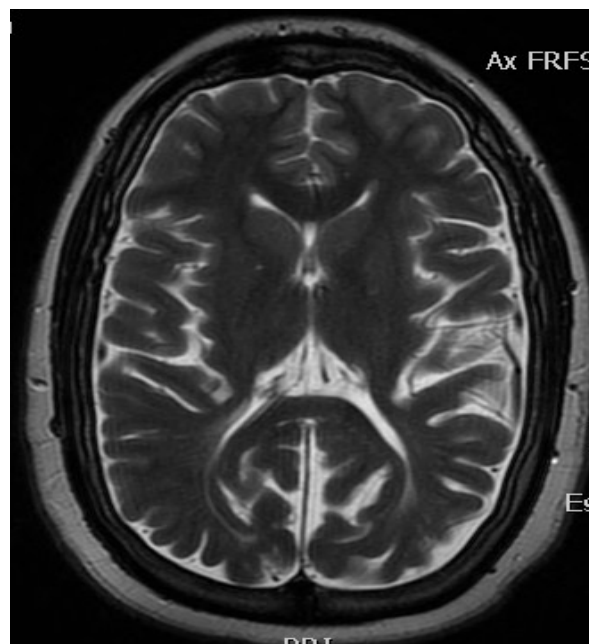


Figura 29: Caso 3.1. RM: Ventrículos colapsados

Se decidió por tanto monitorizar la presión. En el análisis cualitativo de su registro se observaron presiones basales elevadas, elevada amplitud de onda y trenes de ondas B de alta amplitud frecuentes, incluso se pudo identificar la presencia de ondas A (Figura 30 y 31).

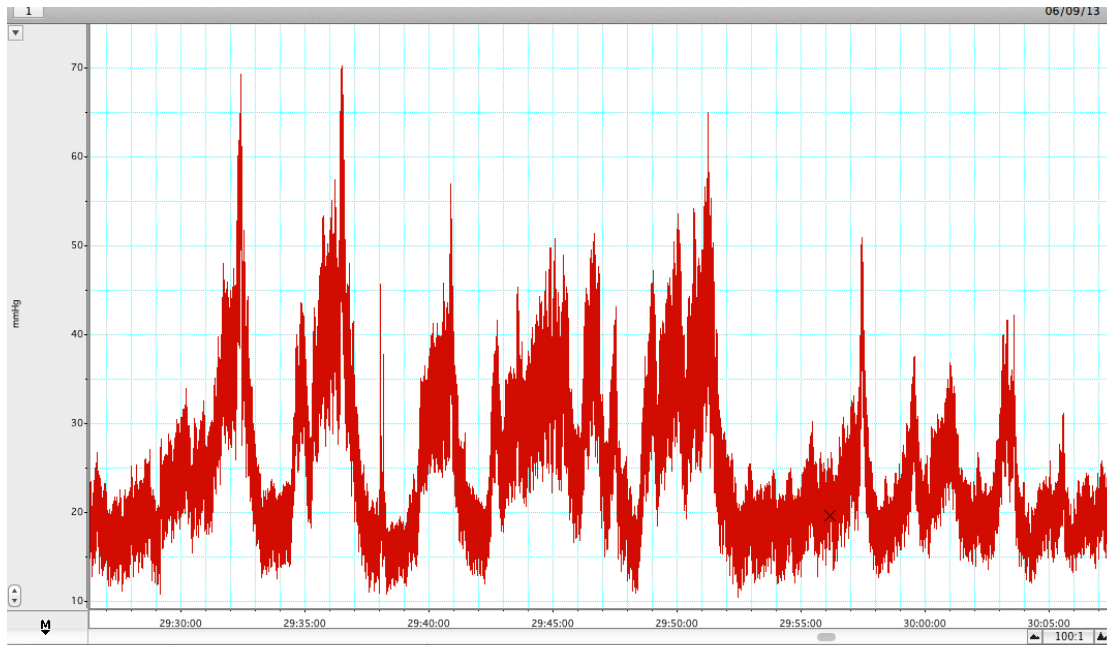


Figura 30: Caso 3.1. Registro de PIC: Fragmento con ondas B de alta amplitud

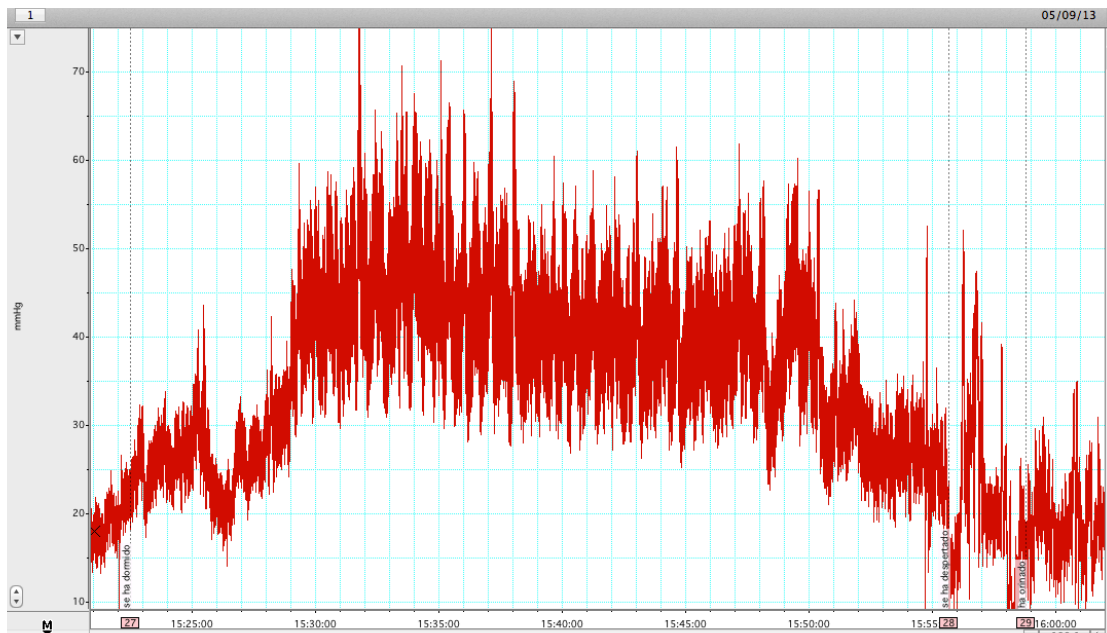


Figura 31: Caso 3.1. Registro de PIC: Fragmento con A, con trenes de B superpuestas.

Los parámetros que se obtuvieron de forma cuantitativa fueron:

Una PIC media de 19,38 mmHg, con una distribución en rangos de presiones que predominó en torno a 10-20 mmHg (Figura 32).

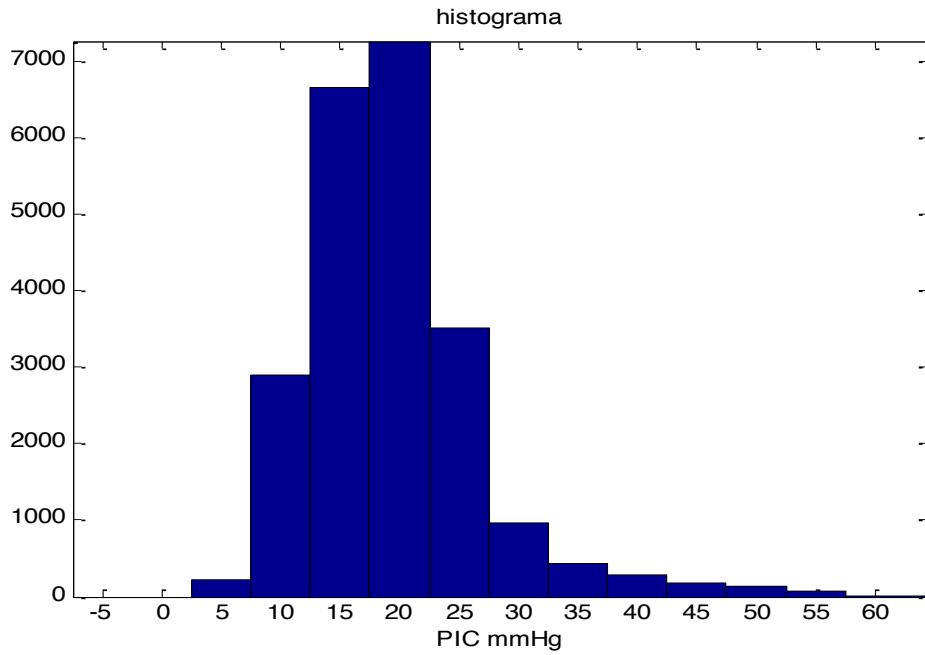
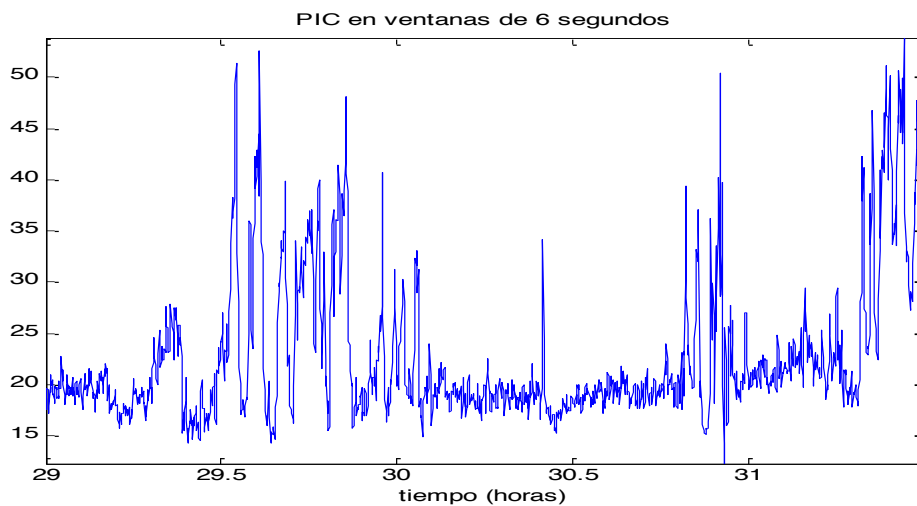


Figura 32: Caso 3.1. Histograma: Predominio de presiones en torno a 10-20 mmHg.

La amplitud de onda mínima fue de 4 y máxima de 12 mmHg (media con artefactos 9.63 mmHg) y cuando se aplicó el análisis de RAP a un fragmento representativo de tiempo se observó una tendencia a una RAP mantenida basal en torno a 0,5-0,6 que llegaba a 0,9 en los periodos de ondas A y B (Figura 33).



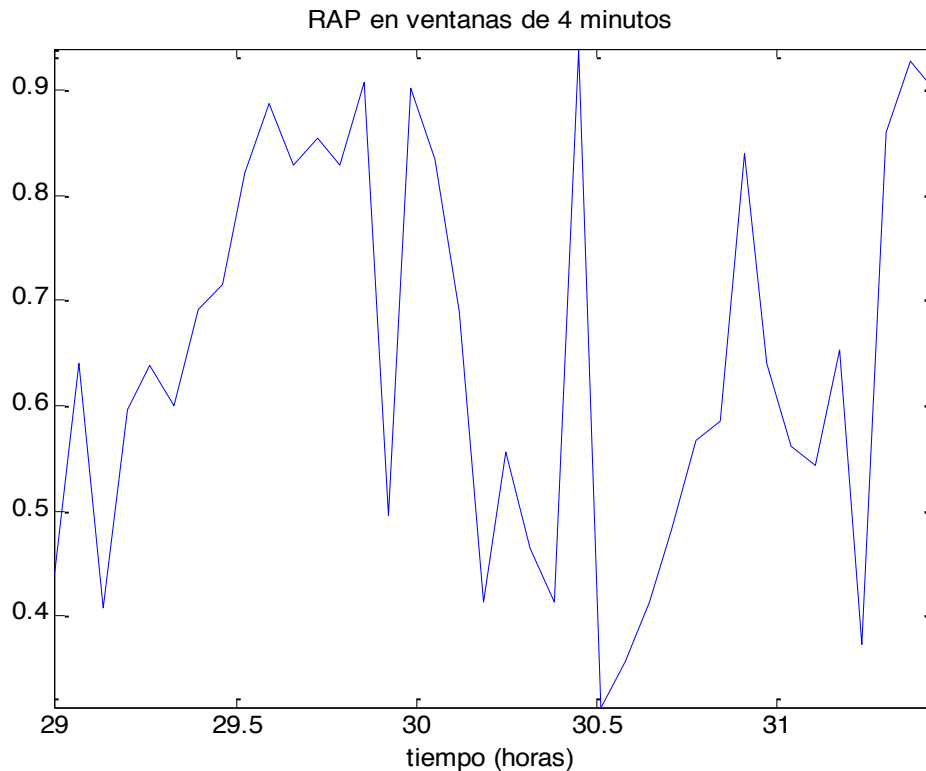


Figura 33: Caso 3.1. Fragmento de RAP (abajo) respecto de registro de PIC (arriba) en misma ventana de tiempo. RAP basal de 0,5-0,6 con ascensos de 0,9.

Caso 8.1, 8.2 y 8.3

Es el típico caso de HTIC idiopática que representa dudas en el manejo cuando los síntomas persisten o recidivan tras implantación de derivación. Es uno de nuestros ejemplos que han precisado monitorizaciones repetidas (3 veces) con diferentes resultados, uno considerado normal, otro dudoso y otro patológico.

Se trata de una paciente de 27 años de edad con HTIC idiopática tratada inicialmente con DLP y posteriormente con DVP por problemas mecánicos del shunt previo.

La paciente aquejaba cefalea continua, focalidad consistente en hemiparesia derecha en los periodos de exacerbación del dolor y alteraciones visuales campimétricas no demostradas objetivamente. El fondo de ojo variaba desde

normal a leve edema papilar. Presentaba recurrentes visitas a urgencias por este motivo.

Desde el punto de vista de la imagen no se obtenían datos de posible malfunción valvular y no presentaba cambios en el TAC como era de esperar dada la etiología de su trastorno. Se descartó estenosis de senos venosos significativas.

El primer registro mostró ausencia de ondas A y B, con una forma sinusoidal de la curva que ocupaba el 36% del registro, una PIC estable cuya media fue de 6,18 mmHg, una amplitud de la onda de pulso entre 2 y 5,5 mmHg (5,5 mmHg, con artefacto), y una RAP entre 0,2 y 0,65. Estos hallazgos llevaron a decidir la no indicación de tratamiento quirúrgico, con mala evolución, ya que los síntomas permanecieron posteriormente.

El segundo registro fue dudoso con presiones bajas mantenidas (<10mmHg) pero frecuentes periodos de ondas tipo B con forma de rampa típica (37% del registro) (Figura 34)

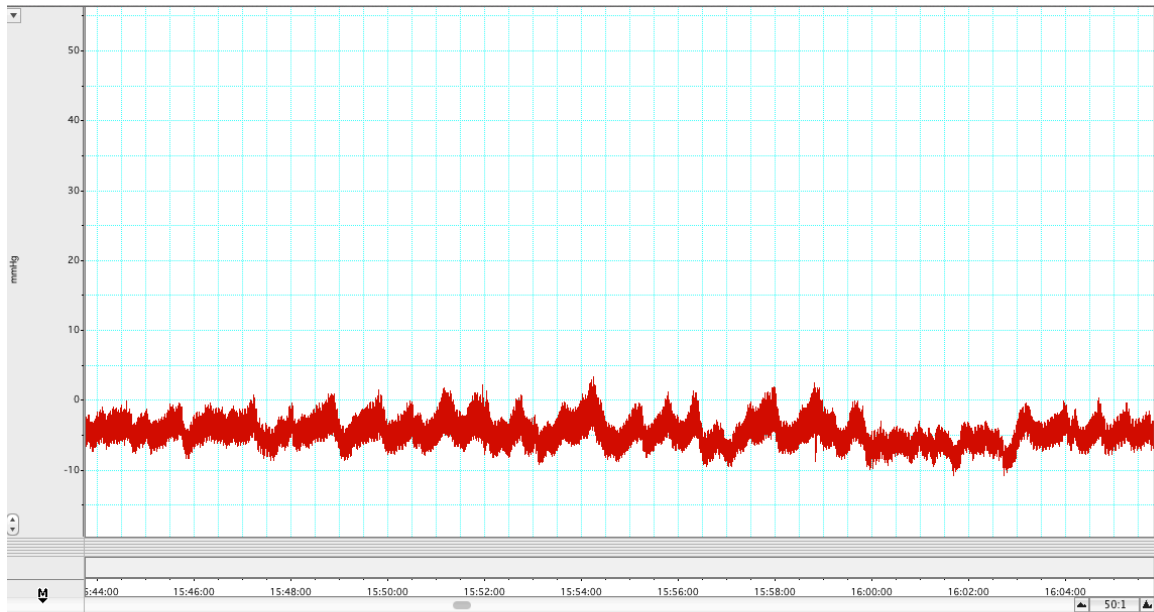


Figura 34: Caso 8.2. Registro de presión. Curva sinusoidal con ondas b con morfología en rampa.

La presión media fue de 8,85 mmHg, la amplitud de onda fue de 1,5 a 3 mmHg (media con artefactos 4,33 mmHg), y RAP apenas varió manteniendo una tendencia en torno a 0,3. Estos hallazgos, de valores límite y contradictorios entre sí llevaron a indicar el registro como dudoso, pero dado lo sugestivo de sus síntomas y su carácter incapacitante se optó por cambiar la derivación y colocar un DRS.

El tercer registro fue el más patológico de todos ellos, pero también con valores límite (Figura 35).

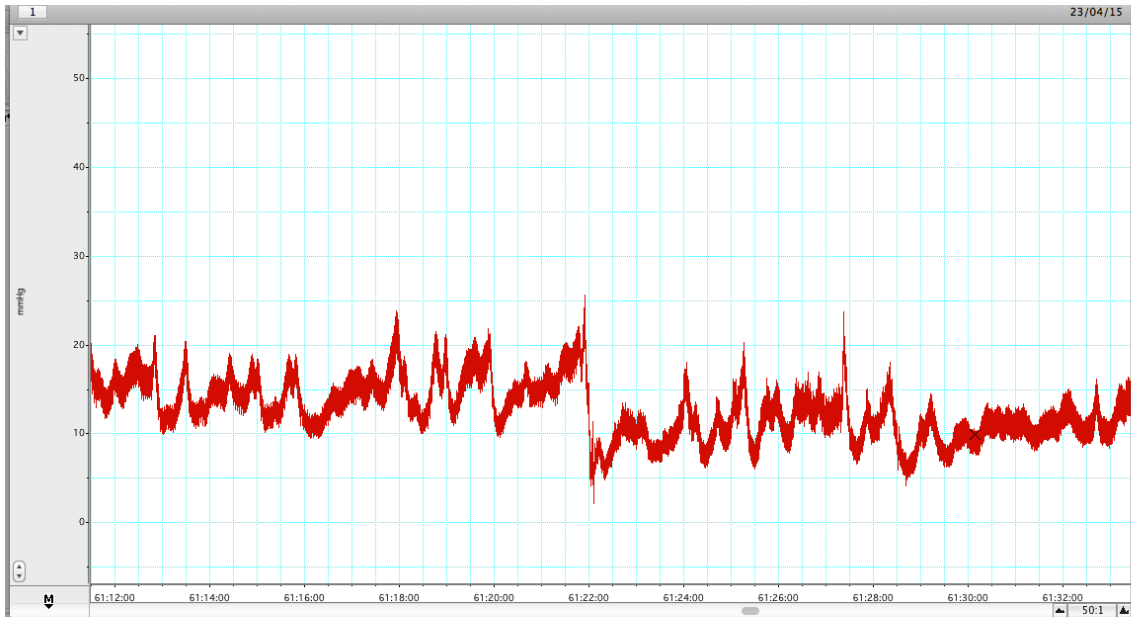


Figura 35: Caso 8.3. Registro de presión con trenes de ondas B.

Presentó ondas B de alta amplitud en el 17,72% del registro y si tenemos en cuenta la suma de ondas B de alta amplitud con las de baja amplitud éstas ocuparon el 58,56% del registro.

La PIC media fue de 10,16 mmHg, con las presiones más frecuentes en el intervalo de 5-10 mmHg (Figura 36).

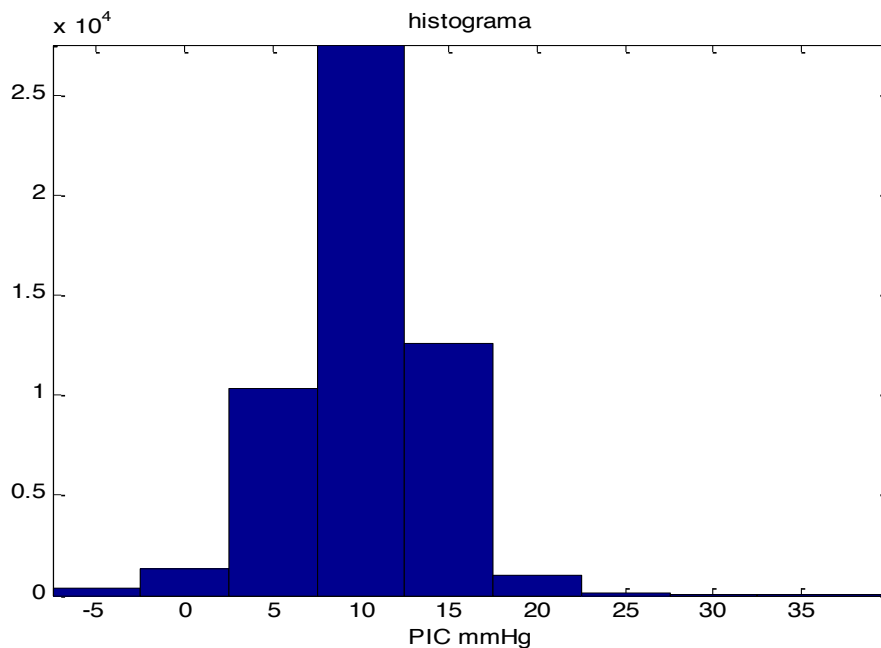


Figura 36: Caso 8.3. Histograma. Predominio de presiones en 5-10 mmHg.

Las amplitudes de onda variaron entre 2,5 y 6 mmHg (media con artefacto 6,54 mmHg) y la tendencia del índice RAP fue entre 0,4 y 0,8 en un fragmento representativo (Figura 37).

Al conjugar estos hallazgos con la sintomatología de la paciente se decidió sustituir la DVP por sospecha de colapso ventricular y disfunción parcial por una DLP.

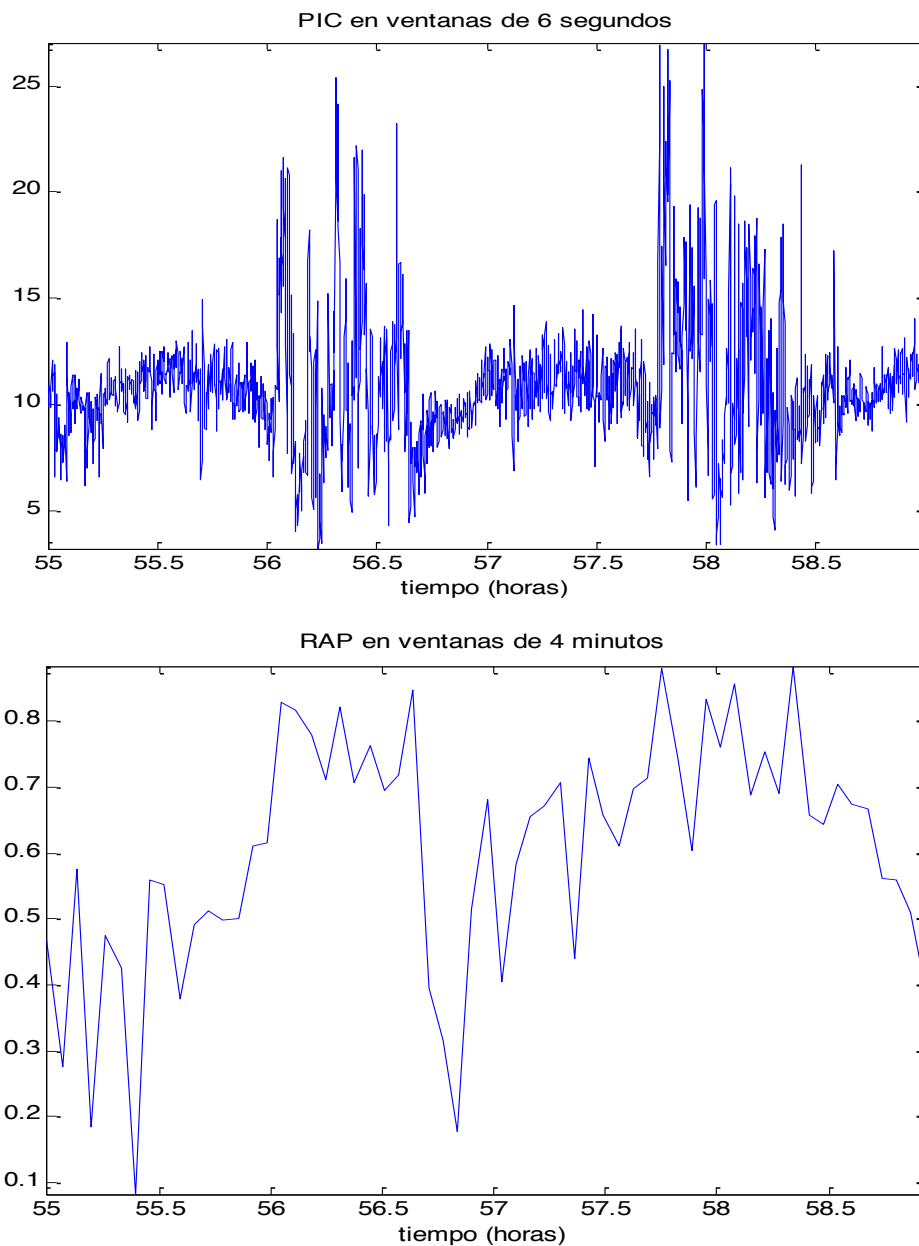


Figura 37: Caso 8.3. Fragmento de RAP (abajo) respecto de registro de PIC (arriba) en misma ventana de tiempo. RAP oscila entre 0,4 y 0,8

Paciente 16.1 y 16.2

Es un paciente de 6 meses que acudió en diferentes ocasiones por traumatismo craneoencefálico de presumible causa no accidental.

En el momento de la primera valoración el paciente se presentó con 2 colecciones subdurales sugestivas de hematomas crónicos en evolución con una posible atrofia cerebral asociada (Figura 38), lo que junto a un deterioro clínico moderado llevó a la evacuación de los mismos. Los débitos en las primeras 24 horas fueron elevados sugiriendo una comunicación con el espacio subaracnoideo, por lo que se retiró entonces.

El postoperatorio inicial transcurrió sin incidencias.

Posteriormente el paciente acudió por pseudomeningoceles en sendos agujeros de trépano previos sin traducción sintomática aparte de la secuelas que ya presentaba (ceguera, hipotonía axial, desconexión, epilepsia..)

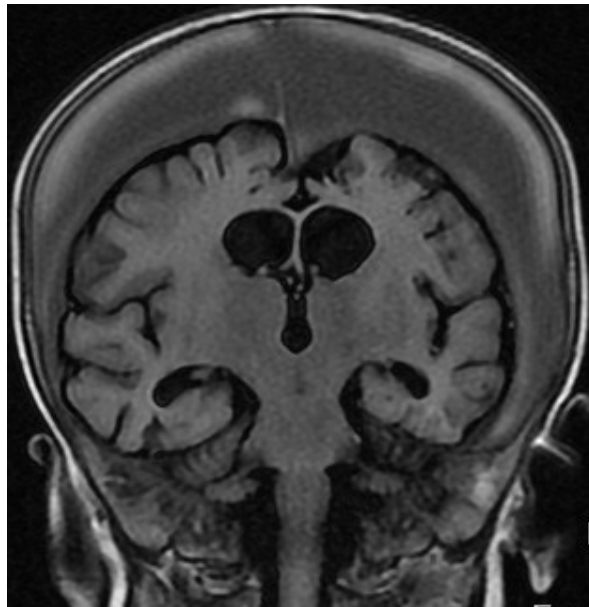


Figura 38: Caso 16.1. RM: Hematomas subdurales crónicos y presumible atrofia cerebral.

Al no presentar síntomas y apenas cambios en la imagen cerebral postoperatoria, se sospechó una hidrocefalia externa con aumento de la PIC versus atrofia cerebral con psuedomeningoceles resultantes de un simple defecto de sellado.

El registro de presión mostró ondas A y B frecuentes (10,8% de ondas A, 12% de ondas B y 100% de ondas B + b) y de alta amplitud (Figura 39).

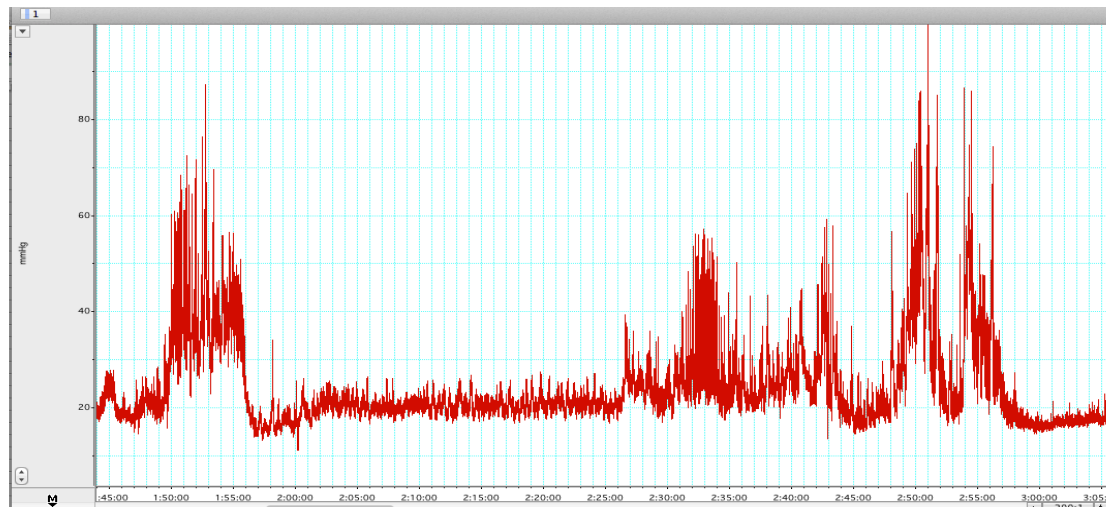


Figura 39: Caso 16.1. Registro de presión con ondas a y B de alta amplitud.

La PIC media fue de 9,45 mmHg, con predominio de presiones entre 15 y 20 mmHg (Figura 40).

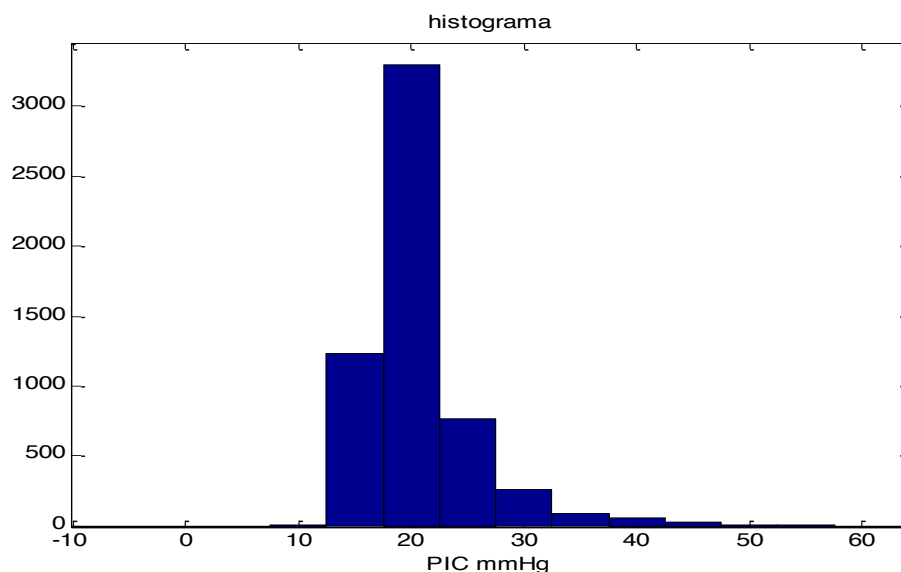


Figura 40: Caso 16.1. Histograma. Predominio de presiones en torno a 15-20 mmHg.

La amplitud de pulso osciló entre 1,5 y 6 mmHg con una media con artefactos de 7,48 mmHg. RAP tuvo una tendencia casi mantenida entre 0,6 y 0,8 (Figura 41).

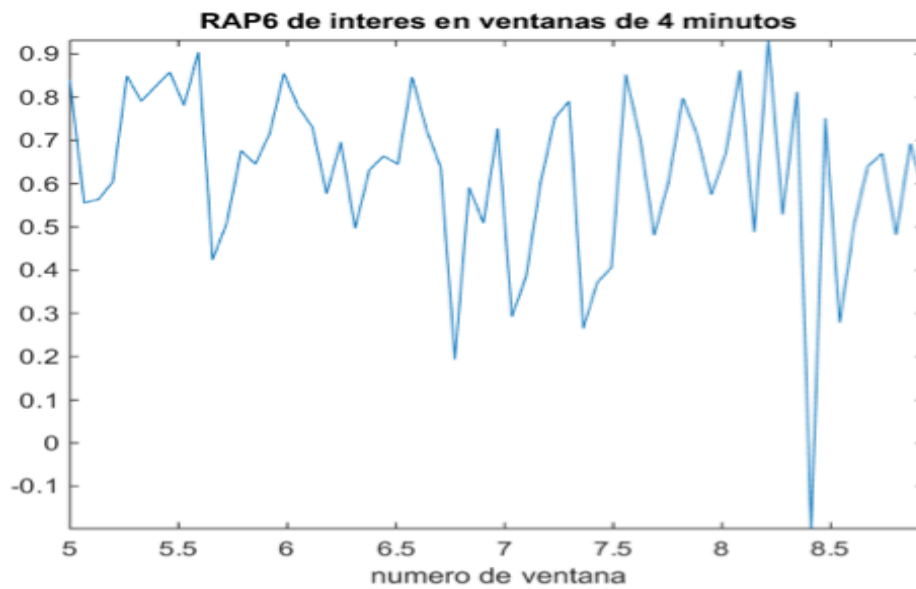


Figura 41: Caso 16.1. RAP mantenida entre 0,6 y 0,8.

Paciente 11.1

Varón de 16 meses con retraso psicomotor y ventriculomegalia leve-moderada (Figura 42). Asociaba también vómitos frecuentes e irritabilidad.

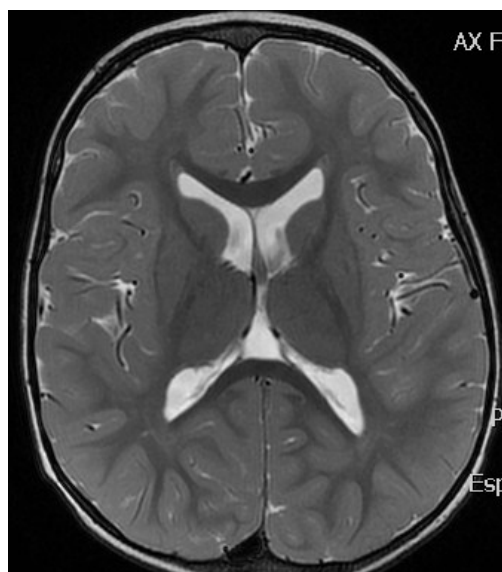


Figura 42: Caso 11.1. Ventriculomegalia leve

La resonancia no mostraba signos de obstrucción al paso del líquido ni el paciente tenía causas predisponentes para el desarrollo de hidrocefalia.

Se decidió monitorizar su presión intracraneal que mostró: 11,69% de ondas A, con ondas B de alta amplitud en el 21,73% del registro, que ocupaban el 49,15% del registro si se asociaban a las B de baja amplitud. Sólo por esto ya se consideró el registro patológico, y se propuso el tratamiento quirúrgico (Figura 43), pero los padres prefirieron esperar y ver dada la ausencia de otros síntomas.

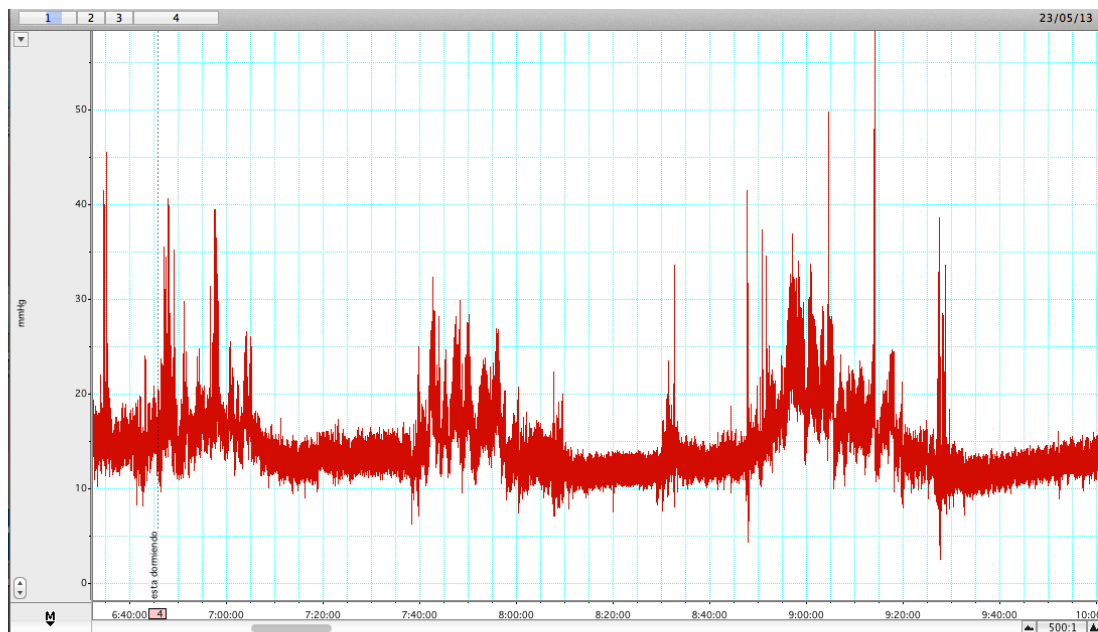


Figura 43: Caso 11.1. Registro de presión. Ondas B de alta amplitud frecuentes.

Los datos cuantitativos obtenidos fueron: PIC media de 13,3 mmHg. La distribución de presiones predominó entre 5 y 15 mmHg (Figura 44).

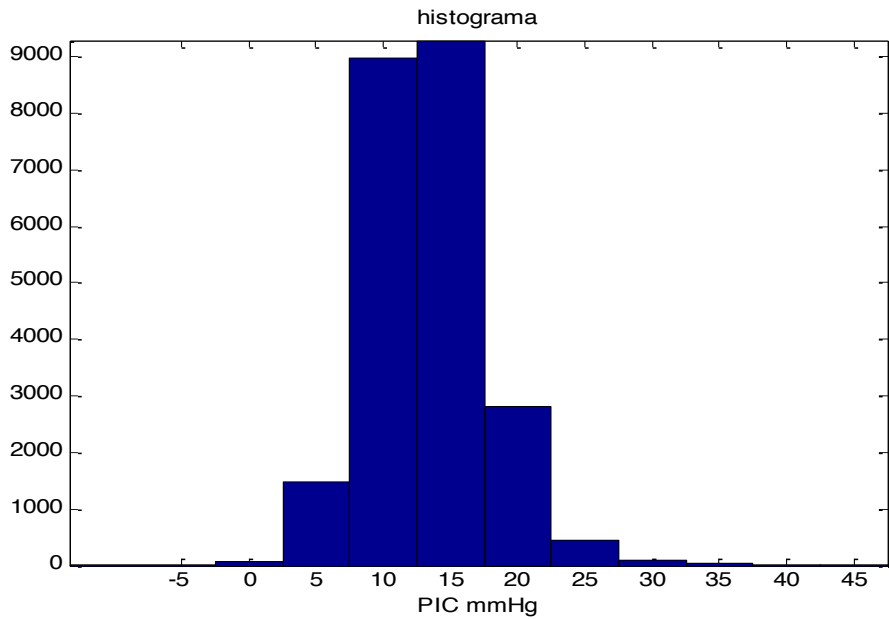


Figura 44: Presiones predominan entre 5-15 mmHg

Las amplitudes de pulso oscilaron entre 4 y 8 mmHg (media con artefactos de 8,97 mmHg), con una RAP basal en torno a 0,2-0,3 que ascendía a 0,7-0,8 en los periodos de ondas vasogénicas (Figura 45).

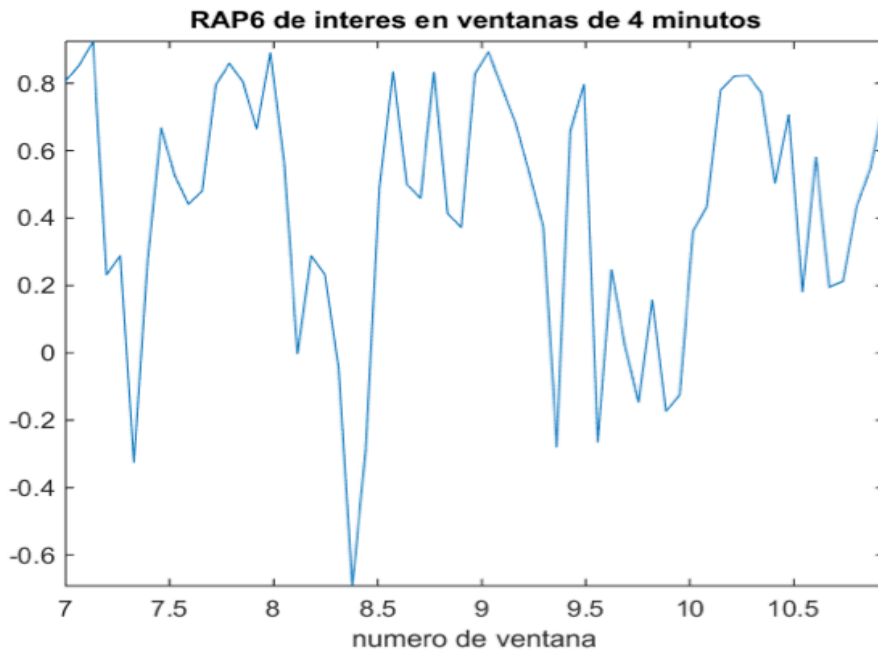


Figura 45: Caso 11.1. RAP variable entre 0,2 y 0,8

5.2 DETECCIÓN SISTEMÁTICA DE ONDAS

Con la metodología descrita para la detección de ondas, con unos umbrales de intensidad y frecuencia previamente definidos así como presencia de meseta se consiguieron detectar la presencia de ondas A o a. Y al generalizar dicho hallazgo a las demás muestras del registro vemos que se correlacionaba el porcentaje de aparición del registro sistemático con el manual previamente realizado. (Tabla 6).

Tabla 6: Identificación manual y procesado de ondas A

PACIENTE	MANUAL %	PROCESADO %
1.1	0	0
2.1	0	1.4
3.1	9	7.54
4.1	15.96	16.32
5.1	0	0.31
6.1	1.36	1.78
7.1	9	8.0745
8.1	0	0
9.1	0	0
10.1	0	0
12.3	5.64	4.76
16.1	10.98	8.93
20.1	17.30	7.14 ¹
22.1	0	0.29

No sucedió lo mismo con las ondas B, más sensibles a los artefactos pero en proceso de estudio.

¹ Se obtiene menor % en el procesado debido a que el umbral de amplitud mínimo asumido es 30. En este caso aparecen ondas a con meseta que no llegan a dicho umbral por lo que éste se podría redefinir.

5.2.1 5.2.1 RELACIÓN ENTRE DATOS DEMOGRÁFICOS Y

RESULTADOS DEL REGISTRO

En un primer paso se compararon de forma individual los datos demográficos de edad, sexo, derivación previa o no, tiempo de la derivación y duración del registro con el resultado del registro previamente clasificado como Normal, Patológico o Dudoso en función del análisis inicial del clínico en el momento de la atención del paciente.

Comparamos los datos edad (años), tiempo desde la implantación de la derivación (años) y duración del registro (horas) con los resultados de los registros con un test paramétrico tipo ANOVA. Ello reveló que no había diferencias entre las medias de cada uno de estos factores demográficos y los resultados del registro ($p = 0,66, 0,38$ y $0,64$ respectivamente). (Anexo 2)

También se relacionó el sexo con el resultado del registro mediante un test exacto de Fisher para variables cualitativas. Se comprobó que la distribución por sexos no era significativamente diferente según el resultado obtenido del registro (prueba exacta de Fisher con $p = 0,61$) (Anexo 3).

Tampoco hubo diferencias entre la distribución de síntomas y el resultado de la monitorización:

- No hubo diferencias cuando analizamos esta variable incluyendo todas las categorías de la tabla de datos demográficos (prueba exacta de Fisher con $p = 0,58$)

- Tampoco hubo diferencias cuando agrupamos los síntomas en 3 categorías (prueba exacta de Fisher con $p = 0,44$) (Anexo 4):

a.- Cefalea, incluye irritabilidad

b.- Síntomas cognitivos o crónicos, incluye alteraciones de atención, retraso psicomotor y macrocefalia.

c.- Asintomáticos, incluye los pacientes con pseudomeningocele.

Otra variable que se comparó fue la presencia de DVP previa no obteniendo asociación con el resultado del registro (test de Fisher con $p=0,29$) (Anexo 5).

Al comparar el resultado de la monitorización con el resultado clínico obtenido (Bueno, Malo o Intermedio) tampoco encontramos correlación (prueba exacta de Fisher, $p=0,68$) (Anexo 6). Aunque encontramos una tendencia a buena evolución (12 pacientes) cuando el registro es patológico (15 pacientes), esto no fue estadísticamente significativo. Si este análisis lo repetimos con la variable resultado dicotomizada en Normal (incluye a los normales + los dudosos no tratados quirúrgicamente) versus Patológico (incluye a los patológicos + los dudosos tratados quirúrgicamente) tampoco encontramos asociación entre las variables demográficas y el resultado del registro.

5.2.2 RELACIÓN ENTRE DATOS CUALITATIVOS Y RESULTADOS DEL REGISTRO

Al estudiar la correlación existente entre la presencia de ondas A + a (entendidas como el porcentaje de tiempo que ocupa la suma de ondas A y a dentro de todo el registro tras retirar los periodos de artefacto) y el resultado de la monitorización (normal, patológica o dudosa) encontramos una correlación significativa entre ambas variables (prueba de Kruskal Wallis para muestras independientes con $p = 0.004$) (Anexo 7).

Lo mismo sucede al evaluar la correlación entre la media de tiempo que

ocupan las ondas B en el registro y el resultado de la monitorización. Existe entre ambas una fuerte correlación (prueba de Kruskal Wallis, $p=0.002$) (Anexo 8). Dicha relación también se cumple con las ondas b (prueba de Kruskal Wallis, $p=0.018$) (Anexo 9).

Y de igual manera ocurre cuando relacionamos la suma de B + b con el resultado del registro obteniendo una fuerte correlación (Prueba de Kruskal Wallis para muestras independientes con $p=0.001$) (Anexo 10).

5.2.3 RELACIÓN ENTRE DATOS CUANTITATIVOS Y RESULTADOS DEL REGISTRO

De nuevo comparamos todos los datos cuantitativos obtenidos con nuestro análisis matemático con la variable resultado del registro con el fin de observar si la relación entre ambos era significativa. Y obtuvimos los siguientes hallazgos:

La PIC media mostró una fuerte relación con el resultado de la monitorización (prueba de ANOVA, $p=0.001$) (Anexo 11).

De los resultados obtenidos de las amplitudes de pulso observamos diferentes resultados: La prueba para contraste de medias de tres o más grupos ANOVA mostró una relación significativa entre la amplitud máxima y el resultado de la monitorización ($p=0.004$) mientras que las variables amplitud mínima y amplitud media no alcanzaron el umbral de significación estadística del 5% ($p=0.062$ y 0.058 respectivamente) (Anexo 12).

Para analizar la relación entre la distribución de presiones con el resultado, dividimos la primera en: % de tiempo de registro > 10 mmHg, % de tiempo de registro > 15 mmHg y % de tiempo de registro > 20 mmHg y relacionamos cada

umbral considerado de presión media de forma independiente con el resultado del registro. Con ello vimos que existía una relación significativa entre las presiones por encima de los diferentes grupos de presión (test ANOVA, $p=0.001$, 0.004 y 0.041 respectivamente en los diferentes umbrales) respecto del resultado del registro (Anexo 13).

Al comparar el índice RAP basal y el índice RAP durante los ascensos de presión en ondas, observamos que ambos se correlacionan fuertemente con el resultado obtenido del registro (ANOVA, con $p=0.001$ en ambos casos) (Anexo 14).

En resumen, observamos que todas las variables cualitativas y cuantitativas, excepto la amplitud de la onda de pulso mínima y media se relacionaron con el registro previamente clasificado en normal, patológico o dudoso, alcanzando la significación estadística.

5.3 ANÁLISIS MULTIVARIANTE

Para realizar el análisis multivariante evaluamos en primer lugar la presencia de colinealidad entre las variables predictoras que conforman la cuantificación del registro y encontramos una asociación significativa entre ellas de acuerdo a las correlaciones bivariadas (Anexo 15). Por este motivo evaluamos como variables pronósticas para el modelo por un lado la presencia de ondas B/b en al menos el 50% del registro, y por otro la amplitud máxima de la onda, ya que no mostraba una dependencia condicional con el resultado del tiempo de presencia de ondas B. Se diseñó un modelo multivariante por introducción debido al limitado número de variables del modelo en relación a la fuerte interacción que se había detectado entre ellas.

Cuando analizamos estas variables dentro del modelo de regresión logística encontramos que el modelo resultó estadísticamente significativo (Anexo 15) con un valor de R cuadrado de Nagelkerke cercana a 0,7. De manera adicional se evaluó el ajuste a la normalidad de los residuos no tipificados mediante la prueba de Kolmogorov-Smirnov ($p=0,379$ lo que permite afirmar que existe una distribución normal). Todas estas determinaciones se hicieron respecto al desenlace dicotómico registro normal frente a patológico como ya había realizado en los análisis previos, quedando los dudosos englobados dentro de normal o patológico según se hubiesen manejado sin cirugía o con cirugía, respectivamente.

Con todas estas consideraciones encontramos que la amplitud máxima se tradujo en un exponente de beta equivalente de la odds ratio de 1,73 mientras que la presencia de ondas Bb en la mitad del trazado ofrece un valor de odds ratio superior a 17: esta fuerte asociación se relaciona por un lado con el interés del modelo en detectar elementos específicos que permitan establecer un diagrama de decisión preciso, pero al mismo tiempo dada la magnitud del factor traducen la persistencia de colinealidad que no puede resolverse con análisis estratificados independientes respecto del factor de estudio debido a que se trata de una muestra poco numerosa, lo cual representa una limitación estadística del presente estudio en términos de error beta tipo II o falta de potencia.

5.4 DIAGRAMA DE FLUJO. ÁRBOL DE DECISIONES.

Basándonos en que cada variable cuali o cuantitativa analizada de forma aislada (excepto la amplitud mínima y media) presentaba una fuerte correlación con el resultado del registro, exceptuando las variables AMP media y mínima, creamos un árbol de decisiones que tuviera en cuenta todos los parámetros

influyentes con el objetivo de tomar una decisión lo más exhaustiva posible con los datos conocidos hasta la actualidad. Dicho árbol se cumple de forma fidedigna en nuestra serie de pacientes.

En éste se aplica en primer lugar el análisis cualitativo de ondas y posteriormente el análisis sistemático del resto de parámetros. Vemos, por ejemplo que si sólo aplicásemos el análisis cualitativo de ondas 3 registros serían erróneamente clasificados como normales y si además tuviésemos en cuenta la PIC 2 registros serían falsos negativos también. Así, vemos que los parámetros de análisis incorporados más recientemente en relación a la amplitud de onda (amplitud de la onda de pulso y RAP) aumenta la sensibilidad en registros que, de otro modo serían probablemente considerados dudosos o normales (Figura 46).

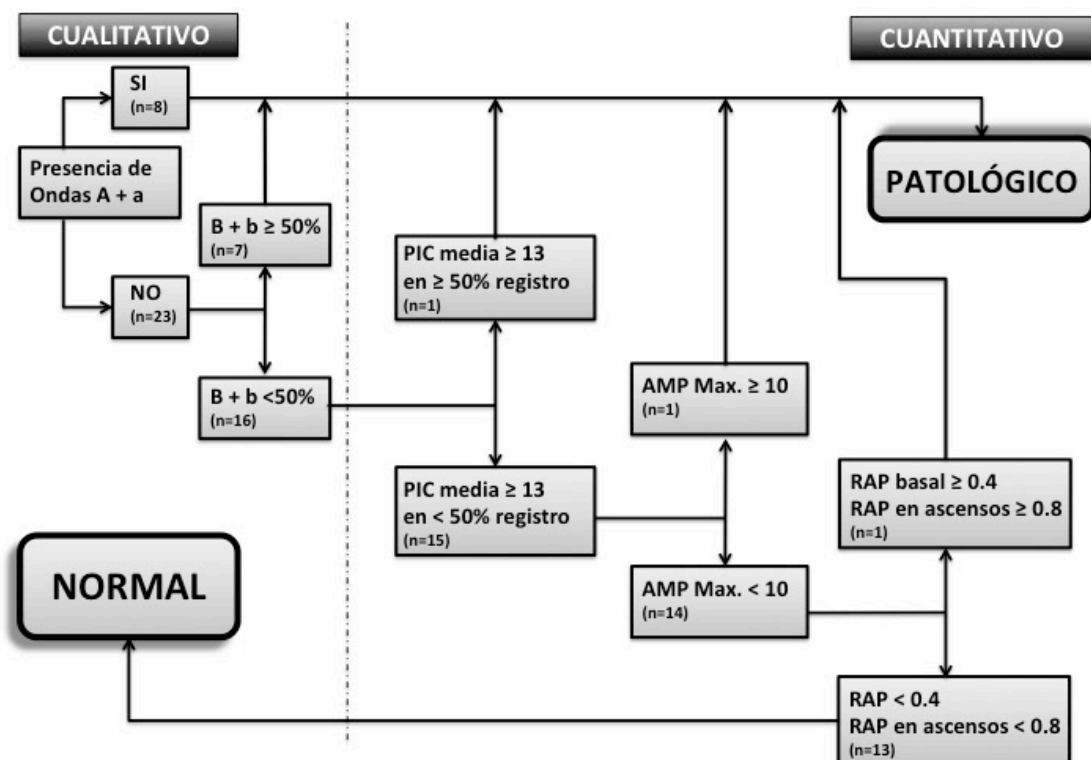


Figura 46: Árbol de decisión

6 DISCUSIÓN

La hidrocefalia es una alteración en la producción, circulación o absorción del líquido cefalorraquídeo que baña al cerebro y médula espinal que condiciona un aumento de tamaño de los ventrículos cerebrales y/o un aumento de la presión intracraneal. Varios intentos de conseguir una definición precisa de esta enfermedad se han realizado (2, 28, 48, 63).

Desde el punto de vista fisiopatológico, la hidrocefalia conlleva un aumento de volumen que inicialmente se compensa por la autorregulación cerebral, que consiste en una vasoconstricción o vasodilatación cerebral con el objeto de mantener la presión constante. Cuando la enfermedad avanza, la autorregulación cerebral no es capaz de compensar estas variaciones y se produce una situación de baja complianza cerebral donde la capacidad de adaptación de la presión intracraneal en función de pequeños aumentos de volumen está alterada (edema cerebral, hidrocefalia, tumores...). Finalmente se produce un aumento sostenido o intermitente de la presión intracraneal que condiciona una disfunción cerebral que se traduce en una alteración cognitiva, conductual y física (por la propia HTIC, inducción de gliosis periventricular y atrofia cerebral secundaria, distorsión anatómica, hipoxia cerebral...). Estos cambios son reflejados en la curva de presión-volumen (60).

La hidrocefalia es un problema frecuente especialmente en el niño, que aparece en hasta 1/1000 recién nacidos vivos y conlleva gran atención asistencial, costes y repercusión en la calidad de vida (28). Su tratamiento es el que más vidas ha salvado en la historia de la neurocirugía, y su manejo para conseguir la mejor calidad de vida posible es complejo. Pero a pesar de la magnitud de este problema la literatura en torno al manejo de la hidrocefalia en el niño es mucho menos

prolífica respecto a los adultos, el nivel de evidencia de las recomendaciones es bajo y las series son pequeñas. Por ello, entre otras razones consideramos importante ampliar la investigación en la hidrocefalia infantil, de ahí que nuestra población de interés elegida sea la pediátrica. Se incluyó también adultos jóvenes cuando presentaron patología del LCR semejante a la del niño o derivaciones desde la infancia o de larga evolución.

Nuestra serie consta de una muestra de 23 pacientes, a los que se le han realizado 32 monitorizaciones de PIC, formada por niños y adultos jóvenes. En ningún caso se han incluido pacientes neurocríticos ni hidrocefalias del adulto. Al revisar la literatura se observa que las series compuestas por niños y adolescentes a los que se les monitoriza la PIC son escasas y mucho más cortas que las publicadas en adultos. Las series más largas encontradas en la historia de la monitorización continua de la PIC son la serie de Fouyas en 1996 que incluye a 42 niños, Di Rocco en 2004 incluye a 70 niños con quistes aracnoideos sin especificar qué rangos de edad admite, Whittle en 1995 incluye a 41 niños de hasta 15 años y Eide en 2002 incluye a 33 niños (13, 20, 23, 62). En ninguna de estas series se aplicó un análisis matemático que incluyera todos los parámetros conocidos que se pueden evaluar en el registro que indican una complianza cerebral alterada, sino que se aplicó el análisis de parámetros de forma aislada o combinando escasos parámetros.

La importancia de incluir series pediátricas en la literatura radica en que a estas edades las causas, la presentación sintomática, la fisiología del líquido y autorregulación cerebral, las peculiaridades encontradas en los registros, los umbrales de normalidad y los resultados o consecuencias de la hidrocefalia son

diferentes, por lo que no se deben simplemente extrapolar de los resultados obtenidos en adultos.

La **fisiología del líquido** es cambiante según la edad y difiere de la de los adultos sobre todo en lactantes. En los lactantes la presión intracraneal normal es menor que la de los adultos aunque desafortunadamente no disponemos de tablas validadas de normalidad. Minns realizó un intento de definir los límites de la normalidad, pero varios autores posteriores como Di Rocco o Fouyas están en desacuerdo y utilizan límites próximos a los de los adultos a partir de un año (23, 35, 57). En niños mayores los umbrales de presión normales están aún menos claros y según los diferentes autores se considerarán los mismos umbrales que en adultos o umbrales menores, pero el nivel de evidencia sigue tan sólo la opinión de expertos. Además en los lactantes, las suturas y fontanelas abiertas permiten una mejor compensación de la disfunción del líquido gracias a la expansión craneal lo que se traduce en una mayor complianza cerebral y las vías de absorción de líquido son diferentes en el cerebro inmaduro (44) lo que traduce diferentes formas de expresión de la hidrocefalia y respuesta al shunt en los neonatos y lactantes.

Las **causas** de la hidrocefalia en el niño son múltiples y difieren de las de los adultos (28). En niños encontraremos hemorragias de la prematuridad en vez de hemorragias subaracnoideas aneurismáticas; la hidrocefalia idiopática del lactante así como la hipertensión intracraneal idiopática se consideran un continuo respecto de la hidrocefalia del adulto, pero su presentación (en forma de macrocefalia, retraso psicomotor, irritabilidad o cefalea), factores predisponentes (HTIC idiopática en niños no se asocia a obesidad y se asocia a otras condiciones

sistémicas con más frecuencia que en adultos(34)) y consecuencias son diferentes a las de los adultos (demencia progresiva); la mayoría de quistes aracnoideos sintomáticos se presentan en la edad escolar (36); los problemas de HTIC asociadas a craneosinostosis y su manejo es casi exclusivo de niños pequeños (57); la presencia de ventriculomegalias de origen incierto se pueden asimilar a la entidad llamada LOVA (Long Standing Ventriculomegaly of the Adult) en adultos pero de nuevo su presentación y consecuencias son diferentes (23); y los problemas del shunt representan especial dificultad de manejo si el shunt se ha implantado en la edad perinatal (52).

Nuestra serie abarcó esas causas cuando plantearon dudas diagnósticas y requirieron monitorización de PIC. Hubo 3 hidrocefalias posthemorrágicas asociadas a la prematuridad que como se sabe es la causa más frecuente de hidrocefalia en los países desarrollados, y probablemente está en aumento debido a la mayor supervivencia conseguida en los pacientes prematuros (28); también hubo 2 casos de hidrocefalias postinfecciosas, causa más frecuente en países subdesarrollados pero también presente en los desarrollados (28); y 1 inflamatoria adquirida postoperatoria presumiblemente por hemorragia o respuesta inflamatoria a la manipulación quirúrgica. 1 paciente tenía hidrocefalia congénita cuya causa posteriormente se identificó que era una estenosis de senos venosos intracraneales que según Rekate ésta es uno de las circunstancias que evolucionan a la NVH con diagnóstico difícil y consecuencias desastrosas en caso de fallo valvular (51). 1 paciente se incluyó por ventriculomegalia de origen incierto estando poco sintomática, lo cual se habría considerado como hidrocefalia detenida años atrás y no se habría tratado con el consiguiente riesgo de daño neurológico (23, 62). 3 pacientes consultaron por macrocefalia diagnosticándose

de hidrocefalia del lactante, atribuible a alteración de las vías alternativas de paso de LCR predominantes a esta edad tal como describió Oi (44) con escasos síntomas o síntomas inespecíficos y sólo tras monitorización de presión intracraneal se pudo determinar su posible repercusión en la complianza cerebral pudiendo decidir si requerían tratamiento. Hubo 3 quistes aracnoideos cuya toma de decisiones se consideraba difícil por presentar síntomas inespecíficos que precisaron de monitorización de presión. Hubo tres estenosis de acueducto en pacientes adolescentes o adultos jóvenes previamente tratados con derivación con sospecha de malfunción de la misma. Hubo una paciente con HTIC idiopática previamente tratada, cuyo manejo suele ser difícil como se comenta en la literatura en caso de persistencia de síntomas tras tratamiento (26). También hubo una craneosinostosis no tratada con retraso psicomotor, y un Chiari tipo I portadora de derivación de difícil manejo con síntomas inespecíficos. Todas estas causas se han revisado como posibles indicaciones de monitorización en niños (23). De los 7 pacientes adultos incluidos, a 6 se les indicó monitorización de presión por sospecha de disfunción valvular en válvulas implantadas varios años atrás (1 con SVS por hidrocefalia posthemorrágica, 1 por estenosis de acueducto refractaria a tratamiento con ETV y posterior shunt, 1 por HTIC idiopática, 1 por CS con presumible independencia del shunt, 1 por Chiari tipo 1 con franca inestabilidad a la marcha y cefalea inespecífica y 1 por estenosis de acueducto con derivación implantada en edad perinatal) de ahí su similitud con la muestra pediátrica.

Los pacientes incluidos portadores de válvula fueron más de la mitad de la serie (12/23), lo que refleja la dificultad frecuente en el diagnóstico y manejo que este problema representa. Prueba de ello es que todos los que requirieron monitorizaciones repetidas, que fueron 3, de los cuales 2 precisaron hasta 3

monitorizaciones (en unas ocasiones fueron patológicas y en otras no), fueron pacientes que previamente ya se habían tratado con shunt. En caso de síntomas inespecíficos y radiología no sugestiva de disfunción valvular es fundamental asegurar o excluir que éstos se deban al shunt, para lo cual hoy en día la prueba diagnóstica más exhaustiva y fiable es el registro continuo de la PIC. Y la realización de una monitorización de PIC es más fácil y conlleva muchos menos riesgos que el tratamiento empírico de un eventual fallo valvular (23, 26, 55, 57).

La **forma de presentación** también diferirá en niños. Aparte de los hallazgos objetivos de macrocefalia, fontanela abombada, retraso psicomotor evidente, vómitos, edema de papila o paresia de VI pc; los niños pueden presentar síntomas más subjetivos como son la cefalea o las alteraciones visuales y cuando son pequeños lo expresarán peor que los adultos, por lo que es muy importante una historia detallada junto con sus cuidadores preguntando explícitamente acerca de esta posibilidad (absentismo escolar, dificultades visuales, incapacidad para el juego, astenia, rechazo de la comida...). En nuestra serie el síntoma más frecuente fue la cefalea que motivó 15 de los 31 registros, pero también encontramos síntomas típicos de lactantes y niños pequeños (2 macrocefalias, 2 pacientes con irritabilidad) o de niños de cualquier edad (retraso psicomotor). Algunos síntomas como las alteraciones visuales o cognitivos sutiles no se vieron en pacientes pequeños, aparentemente asintomáticos, dado que pueden no saber expresarlos.

Los **hallazgos encontrados en los registros** en niños tienen en común con los registros obtenidos en adultos que la presencia de ondas A y B y las variaciones en la amplitud de onda son un indicador de complianza y autorregulación cerebral alterada (13, 60). Pero se han postulado algunas diferencias que evaluamos en

nuestra muestra:

1) en lactantes con fontanelas abiertas se ha postulado que no aparecen ondas A (32). Esto difiere con uno de nuestros pacientes de 6 meses de edad con hidrocefalia postraumática y pseudomeningocele por trauma no accidental en el que se pudieron identificar ondas A de elevada amplitud (hasta 120 mmHg).

2) En niños el análisis de estas ondas es más dificultoso por la lógica mayor presencia de artefactos debida a la ausencia de colaboración (esta variable no fue analizada).

3) las presiones medias pueden ser inferiores (analizado en el fragmento dedicado a la PIC media).

También son diferentes **las consecuencias de hidrocefalias** no tratadas o tratadas inadecuadamente durante la infancia.

A corto o medio plazo la ausencia de tratamiento puede llevar a retraso cognitivo o limitaciones físicas incapacitantes que pueden ser irreversibles si se deja evolucionar y que producen una incapacidad funcional en los primeros años de vida que son fundamentales para el desarrollo personal de estos pacientes (en nuestra muestra hubo un paciente de 16 meses con registro patológico a cuyo tratamiento se negaron los padres; este paciente consultaba por y continúa presentando retraso psicomotor) e incluso puede llevar a la muerte.

A largo plazo las hidrocefalia tratadas también origina problemas específicos. El más importante, crónico y de manejo más difícil es la cefalea crónica, síntoma más frecuente con diferencia en nuestros pacientes presente en 13 de los 31 registros. Otros problemas son los derivados de las válvulas de derivación que consisten en posibles obstrucciones, infecciones, roturas,

migraciones o drenaje inadecuado por exceso o por defecto.

Incluso las hidrocefalias tratadas pueden conllevar una alteración en la calidad de vida que se mantiene incluso en la edad adulta (28). La escala validada para medir este impacto en la calidad de vida en niños es la llamada *Hydrocephalus Outcome Questionnaire* (29), en nuestro estudio, al ser retrospectivo no se ha aplicado ninguna escala validada de resultado sino la variable evolución Buena (si mejoraron o desaparecieron los síntomas), Mala (si persistieron los síntomas) o Intermedia (si presentaron mejoría inicial con posterior empeoramiento o revisiones valvulares posteriores) a 3-6 meses.

Con el tiempo el tratamiento ha evolucionado de forma que se han perfeccionado el instrumental y elementos de visualización en las técnicas endoscópicas y las válvulas programables se han perfeccionado con el objetivo de adecuar el volumen de drenaje a las necesidades del paciente. El tipo de tratamiento realizado según el contexto del registro y el paciente no ha sido evaluado en este estudio.

La hidrocefalia infantil es un problema aún hoy no resuelto, con diagnósticos y tratamientos no adecuados en muchos casos, que llevan a la persistente discapacidad en muchos de estos pacientes..

El **diagnóstico por imagen** también es un tema no resuelto. En la mayoría de ocasiones, consigue dar una estimación acerca del estado de la dinámica del LCR: por dilatación de la talla ventricular con o sin edema transependimario, problemas obstructivos del líquido cefalorraquídeo, posibles causas de origen de la hidrocefalia, o estimación de la presión intracraneal por métodos no invasivos (Doppler Transcraneal). Sin embargo muchas veces, éste diagnóstico queda

incompleto: repercusión de quistes aracnoideos, HTIC benigna que no asocia dilatación ventricular, ventriculomegalias de larga evolución, diferenciación de la hidrocefalia normotensiva respecto a la hidrocefalia ex vacuo, ventrículos colapsados en hidrocefalias tratadas en la infancia precoz... (23, 55, 57).

Hasta la generalización de sistemas seguros y fiables de monitorización continua de presión el tratamiento de estos pacientes muchas veces caía en un manejo relativamente empírico. Si los pacientes mejoraban tras derivación simplemente era porque la necesitaban, pero muchos no obtenían mejoría habiéndose sometido a unos riesgos innecesarios propios de una ventriculostomía o válvula de derivación.

La generalización del uso de **la monitorización de presión**, ha permitido que el manejo sea individualizado y guiado por un sistema que mide realmente el estado de complianza cerebral, la tolerancia del cerebro para adaptarse a cambios de presión y por tanto el riesgo de disfunción neurológica secundario si no se instaura un tratamiento adecuado. Por ello es nuestra práctica habitual que en los pacientes que se presentan con un cuadro dudoso de posible trastorno de la dinámica de líquido cefalorraquídeo que no se puede determinar por la clínica y la imagen se indique y realice un registro de presión intracraneal, procedimiento útil y seguro.

Respecto a las monitorizaciones de presión realizadas en nuestra muestra, debemos tener en cuenta varias consideraciones metodológicas: el tipo de sensor utilizado y su localización.

El **sensor** utilizado de forma universal en nuestra serie fue el microsensor de Codman de fibra óptica, cuya seguridad y fiabilidad ha sido evaluada por Di

Rocco (57). El sensor acoplado a fluidos se ha descartado directamente por las complicaciones que implica por su implantación (tasa de infección y hemorragia de aproximadamente un 5%).

Respecto a la **localización**, aunque este sensor está diseñado para implantarse intraparenquimatoso se ha preferido utilizar el espacio epidural para medición con el objetivo de minimizar en lo posible los riesgos. Con ello, nuestra tasa de complicaciones ha sido de 0%, lo que está en concordancia con la literatura (27) pero a cambio de eso se han asumido algunos inconvenientes ya definidos que son: 1) la presión basal obtenida está constantemente aumentada unos 11 mmHg (43) y 2) no están diseñados para esta localización y tienen una forma cilíndrica lo que implica la posibilidad de movilización accidental del sensor hacia otra superficie diferente de la dural (ósea o atmosférica); Poca intenta evitarlo usando sensores con base plana para (43). Este problema de posible movilización fue sospechado en unos de nuestros pacientes y requirió el recambio del sensor para evitar posibles dudas o artefactos sin que ello conllevara morbilidad alguna. Su uso en localización intraparenquimatosa sería ideal, pero su tasa de complicaciones tampoco es desdeñable para la realización de una prueba con fines meramente diagnósticos (57). A pesar de la sobreestimación de la PIC absoluta que conllevan los sensores epidurales, los parámetros de mayor interés a evaluar que son la amplitud de onda y la presencia de ondas vasogénicas de Lundberg A y B que permanecen sin cambios por lo que se puede seguir recomendando su uso (43, 46).

El **análisis del registro de presión**, en muchas ocasiones es complejo por varias razones:

- a. Requiere la experiencia del clínico.

b. Los umbrales de normalidad de los parámetros analizados no están bien establecidos, menos datos existen aún en niños.

c. Es fundamental identificar y cuantificar la presencia y duración de ondas vasogénicas A y B, pero esta identificación es subjetiva y por tanto está sujeta a una variabilidad intra e interobservador.

d. Se han descrito múltiples parámetros de significación que derivan de un procesado matemático, que se han de determinar y correlacionar entre sí y con el contexto clínico de cada paciente para obtener un diagnóstico lo más exhaustivo posible. Estos son:

- PIC media
- Distribución de rangos de presiones durante el registro
- Ondas vasogénicas y cuantificación de ocupación en el registro
- Amplitud y morfología de la onda de pulso aislada
- Relación entre la amplitud de onda y la PIC media.

Debido a las limitaciones de los puntos a., b. y c., ningún parámetro por sí solo (excepto la presencia de ondas A) puede determinar, sino orientar hacia el estado de complianza cerebral del paciente y por tanto acerca de su necesidad de tratamiento.

Por dicho motivo, cuantos más parámetros tengamos para evaluar los registros, lo más lógico es pensar que más exacta será su interpretación. Con el objetivo de comprobar esta afirmación se han analizado dichos parámetros y se han correlacionado con el resultado del registro. Sin embargo existe un problema

fundamental para que el análisis matemático sea exacto: la presencia de artefactos cuyo filtrado se encuentra en fase de investigación.

Partimos de 31 registros de presión que se habían clasificado previamente como patológicos, normales o dudosos en el momento de la asistencia clínica del paciente fundamentalmente en función del análisis visual de las presiones basales y la presencia y magnitud de ondas vasogénicas. Posteriormente el manejo se llevó a cabo en función de este resultado:

- Tratamiento quirúrgico en Patológicos (15 registros),
- Tratamiento médico en Normales (11 registros) y
- Decisión en función del contexto clínico en Dudosos (5 registros).

Sólo hubo un caso con registro patológico que no se trató por negativa de sus padres. Este paciente consultaba por ventriculomegalia moderada y retraso psicomotor que persistió posteriormente (2 años de seguimiento) (paciente 11.1).

Dicha clasificación del resultado de los registros como Normal, Patológico o Dudoso en el momento de la asistencia clínica con una distribución de $n=11, 15$ y 5 respectivamente, es de lo que partimos y lo que consideramos como objetivo a conseguir al analizar otras variables cuali y cuantitativas, asumiendo que pudo haber habido cierto error en dicho análisis manual.

Comenzamos nuestro análisis estadístico comparando las variables demográficas en función de si tenían un registro normal, patológico o dudoso. Se compararon la edad, sexo, presencia de derivación previa y si ésta había sido implantada desde el periodo perinatal, la duración del registro y el resultado clínico con el resultado del registro no obteniendo ninguna relación significativa. Podríamos haber esperado

cierta relación entre la duración del registro con el resultado dudoso, ya que cuanto menos claro era el registro durante la monitorización, el clínico tendió a mantener más tiempo la monitorización. También podría haber sido esperable cierta relación entre la presencia de DVP previa y la DVP desde el nacimiento con registros patológicos, ya que éstos casos pueden ser los de más difícil manejo. Se comparó a su vez el resultado clínico con el resultado del registro sin encontrar relación. También podría haber sido esperable cierta relación entre resultado bueno y registro patológico ya que a éstos fue a los que se les aplicó una solución quirúrgica específica. Se encontró cierta tendencia a esta relación pero no fue estadísticamente significativa.

Los **resultados** derivados de los registros de presión se pueden dividir en cualitativos y cuantitativos:

- Manuales o cualitativos:

La evaluación de los resultados cualitativos, concretamente de las ondas vasogénicas A, a, B y b requiere un amplia curva de aprendizaje del clínico y a pesar de ello están sujetos a una indudable variabilidad intra e interobservador. Por ejemplo, cuando se analiza un registro de presión la ondas b de baja amplitud pueden o no considerarse como tal según su frecuencia (frecuencias aceptadas de aparición desde 0.5 a 2/minuto por Lundberg hasta 6/minuto por Droste(15, 32)) hasta confundirse con ondas C, con escasa significación clínica, y de igual manera la amplitud de las ondas B considerada como significativa puede ir desde la discernibilidad a cualquier amplitud. Otro ejemplo es poder diferenciar las ondas prea o a de algunas ondas B de alta amplitud ya que en ocasiones las prea pueden ser de tan corta duración que su meseta sea a su vez muy corta y se confunda con

una onda B picuda. También es importante diferenciar las ondas vasogénicas de los artefactos de movimiento. Las primeras suelen aparecer en trenes y los segundos suelen ser bruscos y aparecer de forma irregular o aislada.

Cuando analizamos los registros manualmente, al implicar cierta subjetividad, no se puede evitar dicha variabilidad. Cuando se revisa la bibliografía, sin embargo no se hace referencia a la misma, aunque es un problema importante, que puede modificar los resultados. En nuestro caso, todos los registros fueron analizados por un mismo clínico, lo que atenúa esa variabilidad atribuible a la subjetividad.

Cuando relacionamos el porcentaje de tiempo de ondas A+a, B, b y B + b con el resultado codificado previamente encontramos una fuerte relación ($p=0.002$, $0,004$, $0,018$ y $0,001$ respectivamente) lo que implica que dicha variabilidad intra e interobservador pudo ser pequeña, lo que podemos atribuir a la elevada experiencia de los clínicos que clasificaron el resultado inicialmente y en el momento del trabajo.

En nuestra muestra aparecieron ondas A en 8 de los 32 registros.

Las ondas B fueron más frecuentes en los registros considerados patológicos respecto de los considerados normales, $19,22\%$ (0-57,73) del registro total vs $2,49\%$ (0-15,95), respectivamente. Hubo un registro patológico en el que el % de ondas B fue de 0% que fue considerado como tal en base a que presentó ondas A y no presentó ondas B sino un 31% de ondas b.

Cuando se tuvieron en cuenta la suma de ondas B y b también se reprodujo este hecho apareciendo en $18,2\%$ (0-39,23) del registro total en los considerados normales respecto a $55,32\%$ (15,44 - 100%) en los registros patológicos. El caso en

el que la suma de ondas B + b= 15,44% considerado patológico se clasificó como tal debido a que se trataba de un hiperdrenaje consistente en presiones negativas mantenidas gran parte del registro por debajo de -15 mmHg. .

Sin embargo utilizando únicamente este parámetro de valoración hay 5 registros que consideraríamos dudosos por tener cifras intermedias, pero en los cuales en el momento de la monitorización se tomó la decisión de tratamiento quirúrgico o no en función del resto del contexto del paciente. En estos casos la toma de decisiones continuó siendo difícil, lo que se puede evitar ayudándose del análisis conjunto con otros parámetros cuantitativos que pueden decantar el resultado hacia normal o patológico.

Además cuando analizamos y cuantificamos de forma aislada la existencia de ondas B, aparte de la subjetividad ligada al observador aparecen 2 problemas fundamentales que son la presencia de artefactos que puede dificultar la lectura en tramos prolongados (Di Rocco aconseja evitar este problema mediante el registro nocturno, que además es el que presenta mayor % de ondas vasogénicas (13)); y la ausencia de umbrales establecidos de % de tiempo de ondas B o B+b en el registro a partir de los cuales considerar un registro como normal patológico, y mucho menos delimitado aún en niños (60).

Para evitar este problema en el futuro se crearán modelos matemáticos que identifiquen estas ondas de forma sistemática de forma que no se vea modificada por el observador y la presencia de artefactos y permita establecer unos umbrales de tratamiento al realizarse de forma estandarizada el mismo análisis en todos los pacientes.

En este sentido hemos investigado la posibilidad de identificar esas ondas mediante logaritmos matemáticos. El principal problema que se encuentra para alcanzar este objetivo es el filtrado de artefactos. Sin embargo, hemos conseguido empezar por identificar la presencia de ondas A, observando que cuando lo aplicamos a todos los registros de la muestra los porcentajes de ondas A identificados mediante el procesado matemático se correlacionan altamente con los porcentajes identificados por el clínico. Esta variable es de interés ya que es de lo que se parte al analizar los registros, considerándolos patológicos directamente si aparecen, por tanto su utilidad es indiscutible. El siguiente paso será identificar las ondas B, por otro lado de análisis manual más complicado y subjetivo, y por tanto de mayor importancia su sistematización. Dicha fase no se ha conseguido en el momento de la finalización de este trabajo debido en gran parte a la interferencia de los artefactos, especialmente frecuentes en los niños.

-Sistemáticos o cuantitativos:

En cuanto a los resultados cuantitativos hemos integrado en nuestro análisis matemático la identificación de la PIC media, distribución de presiones en histogramas, amplitudes de onda de pulso mínimas, máximas y medias, y relación entre la amplitud de pulso y la PIC; basándonos en la teoría de que cuantos más parámetros indicativos de complianza cerebral dispongamos más fácil será clasificar un registro como patológico o normal.

Se ha demostrado por varios autores que la consideración aislada de la **PIC media** es un parámetro poco específico para identificar los registros como patológicos o normales, ya que es posible en los trastornos de la dinámica del líquido que la presión basal sea normal con ascensos transitorios en forma de

ondas, no reflejados en el valor de la PIC media, que indican una alteración de la dinámica cerebral y una baja complianza cerebral (22, 16). Por otra parte tal y como se observa en los estudios de Poca la PIC media es susceptible de variaciones: cuando la medición es epidural la PIC media se sobreestima en 11 mmHg (43), descalibraciones del sensor o factores medioambientales. Además, como se ha comentado previamente, los umbrales de presión normal en niños varían de los adultos pero no existen tablas validadas de valores normales. En lo que sí se está de acuerdo es que en menores de un año o pacientes con fontanelas y suturas abiertas la complianza cerebral y presiones medias son menores que en niños de mayor edad (57). Concretamente en nuestra serie hubo un lactante de 6 meses donde el registro fue claramente patológico pero la PIC media fue de 9,45 mmHg. Si consideramos las tablas de Minns sería una presión patológica ya que establece el límite de la normalidad en lactantes en 5,8 mmHg. En general, y siguiendo las tablas de los adultos como harían otros autores este registro se consideraría normal (14, 23, 57). En mayores de un año, sólo 6 de 16 registros se considerarían patológicos según Di Rocco por presentar una PIC por encima de 15 mmHg y otros 10 de 16 se considerarían dudosos según Di Rocco y normales según Fouyas, con lo cual es un parámetro de sobra impreciso. Por ello, de nuevo se han de tener en cuenta el resto de parámetros cuali y cuantitativos

Por otra parte y aunque sea un parámetro que no se debe analizar de forma aislada para tomar una decisión al correlacionar los resultados de PIC media con el resultado del registro como Normal, Patológico y Dudosos encontramos una relación estadísticamente significativa, lo que quiere decir que los pacientes con registro patológico tienen presiones medias más elevadas respecto a los dudosos o normales.

Siguiendo el análisis de los valores absolutos de la presión media, a continuación aplicamos el **histograma de distribución de presiones** tal y como lo hizo Di Rocco en 2004 de forma aislada (56). Esta distribución la consideramos de utilidad ya que aporta una visión rápida de cómo se comportan las presiones durante un registro completo. A diferencia de la PIC media, en el histograma se pueden intuir los ascensos patológicos de presión y a qué amplitud y duración han llegado de forma global.

Además siguiendo estos histogramas y calculando el % de tiempo que ocupa cada barra pudimos correlacionar de forma individual los % de tiempo > 10, 15 y 20 mmHg con el resultado del registro. En los tres encontramos una relación significativa con la clasificación del resultado. Esto implica que los registros patológicos tendían a tener mayores % de tiempo la presión elevada, respecto a los registros dudosos o normales.

Por tanto, además de aportar una visión cualitativa global de frecuencias de ascensos es otra variable a tener en cuenta en el análisis cuantitativo del registro.

La **amplitud de la onda** se considera un parámetro determinante de complianza cerebral mucho más fiable que la PIC media a la hora de considerar patológico un registro realizado por un trastorno de líquido cefalorraquídeo (9, 17). Se pueden considerar para ello las amplitudes mínimas y máximas durante el registro, la amplitud media (17) y la relación entre la amplitud de onda y la presión media (60).

En nuestra serie, las amplitudes mínimas y máxima de la onda de pulso se obtuvieron de forma manual midiendo la amplitud en las zonas de presión basal más baja (amplitud mínima) y la amplitud en las zonas de máximo ascenso (en

mesetas de ondas A o en picos de las ondas B de mayor amplitud registradas) obteniendo así un intervalo de valores en cada registro. Se observó que en los registros patológicos las amplitudes mínima y máxima eran mayores (variaron entre 3,31 mmHg la media de las mínimas obtenidas y 13,3 mmHg la media de las máximas obtenidas) que en los registros normales (oscilaron entre 2,56 mmHg y 5,05 mmHg respectivamente dichas medias). Según Czosnika, la amplitud de pulso basal es un parámetro útil para el manejo ya que en adultos con NPH puede predecir la respuesta a tratamiento (si es $> 2,5$ mmHg mejoraron el 90% y si era menor de 2 mmHg tan solo mejoraron el 50%); sin embargo tiene bajo valor predictivo negativo por lo que recomienda usar este parámetro en conjunto con otros valores; y además se desconoce su valor predictivo en niños (9).

Cuando correlacionamos estadísticamente la amplitudes mínimas y máximas con el resultado del registro observamos que sólo las amplitudes máximas presentaron una correlación significativa. Ello se pudo deber a una escasa diferencia en las amplitudes mínimas entre los diferentes registros al ser tomadas de las zonas valle o más bajas de los registros de presión.

La amplitud media del registro es otro parámetro a considerar en el análisis matemático. Eide estudió su comportamiento en HPN y observó que una amplitud >4 mmHg durante $> 70\%$ del registro, >5 mmHg durante el 40% del registro o 6 mmHg durante el 10% del registro, predice una probabilidad de mejoría del 91% tras implantar una derivación. Horcajadas a su vez lo estudió en la HTIC idiopática comprobando que los pacientes que mejoraban con DVP tenían una amplitud media de pulso mayor de 5 mmHg. Sería lógico considerar que este valor, al igual que la PIC media puede infraestimar los ascensos periódicos de la amplitud

aparecidos coincidiendo con la presencia de ondas vasogénicas, aunque da un valor global de interés. Podría ser útil implementar en el análisis del registro también su distribución en el tiempo con histogramas al igual que lo hemos hecho con la PIC media para hacernos una idea de los ascensos transitorios de amplitud. El problema es que el uso de la amplitud media de pulso apenas se ha estudiado en niños y no podemos simplemente extrapolar los datos de los adultos.

Cuando medimos matemáticamente la amplitud media de la onda de pulso encontramos que en los patológicos la media es de 9,9 mmHg, en los normales de 7,2 mmHg y en los dudosos 8,4 mmHg. Sin embargo cuando correlacionamos sus valores de forma aislada con el resultado previo del registro no encontramos significación estadística.

Además cuando comparamos las amplitudes medias con los intervalos de amplitud mínima y máxima (obtenida manualmente) encontramos que las amplitudes medias tienen una tendencia a estar más elevadas que las amplitudes máximas en algunos casos, hecho indudablemente ilógico, que atribuimos a la presencia de artefactos que magnifican su valor, a pesar de que la forma de medición implementada es similar a la de los autores previos. Esta diferencia respecto a otros autores que la han llevado a cabo podría tener otra explicación, que es el hecho de que en este caso se ha aplicado a niños, cuya colaboración puede no existir y por ello la presencia de artefactos puede ser mayor. Esto, a su vez, justificaría que no encontramos una relación estadísticamente significativa con el resultado del registro. Hasta que no se apliquen filtrados de artefactos eficaces este problema existirá por lo que no lo consideramos de utilidad en esta muestra y con el método de cálculo empleado.

El índice RAP define la correlación entre la amplitud de onda respecto de la presión media. Permite valorar si las amplitudes ascienden de forma compensada o desmesurada respecto a los ascensos de presión. Hoy en día este es el valor cuantitativo más fiable de complianza cerebral (60). Sin embargo presenta 3 problemas: 1) No se han realizado estudios extensos para validar su utilidad y umbrales, sino que sólo se evalúa de forma descriptiva, 2) no se han analizado sus resultados en niños y 3) cuando lo analizamos en nuestros registros vemos que es un parámetro muy dependiente de la presencia de artefactos, incluso mínimos, y aunque las gráficas evaluadas nos permiten determinar una tendencia en los periodos de presiones basales respecto a los periodos de ondas vasogénicas, en determinados fragmentos de los registros puede ser costoso ver dicha tendencia.

Cuando vemos las diferencias entre las RAP de los registros patológicos y no patológicos en nuestra muestra observamos que las medias mínimas de las RAP de registros patológicos fueron de 0,49 (oscilando entre 0,3 y 0,7) y las máximas de 0,82 (oscilando entre 0,65 y 0,95); y en los registros normales las medias mínimas de las RAP fueron de 0,17 (oscilando entre 0 y 0,4) y las máximas fueron de 0,33 (oscilando entre 0 y 0,8). Cuando correlacionamos de forma independiente RAP con el resultado del registro obtuvimos una fuerte correlación.

Aunque este dato es un buen indicador de la complianza puede ser impreciso como dato aislado para tomar una decisión, ya que en ocasiones los valores de RAP se solapan entre los registros considerados normales y patológicos. En nuestra muestra los registros patológicos 10, 15, 16 y 25 y los registros normales 12 y 30 tuvieron valores intermedios solapados entre sí de RAP que no nos permitirían diferenciarlos como normales o patológicos, lo cual nos indica que,

como el resto de parámetros se debe interpretar dentro del contexto del paciente y el resto de parámetros obtenidos.

Además, de analizar los parámetros derivados del registro de forma conjunta, el clínico no debe perder de vista el contexto clínico del paciente que será lo que en ocasiones nos haga tomar una decisión concreta o el tipo de tratamiento a realizar, sobre todo si el resultado del análisis es dudoso.

Para identificar relaciones independientes de las variables numéricas cuali y cuantitativas con el resultado del registro aplicamos el análisis de regresión logística entre las variables cuanti y cualitativas y el resultado del registro. Sólo obtuvimos correlación entre la presencia de $B + b > 50\%$ y la amplitud máxima con el resultado del registro. Comprobamos que en el resto de variables no se obtenían resultados. Esto lo interpretamos como que podía existir dependencia de las variables entre sí. Ante dicha sospecha aplicamos el test de Spearman que confirmo dicho hecho. Esto es lógico ya que RAP y PIC media están directamente relacionadas, así como PIC media e intervalos de presiones o amplitudes mínimas o máximas con amplitudes medias, y también amplitudes de pulso máximas y medias. No necesariamente el % de ondas B se tenía que correlacionar con las presiones medias ni las amplitudes como confirmó dicho análisis de regresión logística, que por otra parte encuentra que ambas de forma independiente se relacionan con el resultado del registro. Esto concuerda con Czosnyka, que en 2007 obtiene la conclusión de que no existe relación entre la amplitud de la onda de pulso y la frecuencia de ondas B (9).

Con los resultados obtenidos se intenta ordenar o guiar al clínico finalmente en la toma de decisiones mediante la creación de un árbol de decisiones que

incluye todas las variables significativas de nuestro estudio con unos umbrales concretos y es lo suficientemente sensible y específica para que no queden pacientes mal clasificados y la cantidad de pacientes dudosos sea atenuada. Este algoritmo se cumple en nuestra muestra pero para aplicarlo en la práctica habitual habría que validarlo mediante su aplicación a otras muestras observando si este comportamiento es reproducible con la misma especificidad.

Este estudio es original ya que aparte de ser aplicado principalmente a niños o a adultos jóvenes con patologías comparables a las de los niños ha implementado y correlacionado entre sí los datos individuales obtenidos por los softwares previos que han demostrado utilidad. El objetivo ha sido realizar un análisis exhaustivo, sistematizado, reproducible, ciego y de fácil aplicación que permita ayudar a interpretar los registros de presión y finalmente realizar un algoritmo de actuación para facilitar la decisión del clínico, que independientemente del registro patológico o no debe tener en cuenta el contexto del paciente para tomar una decisión definitiva.

Varios intentos previos de análisis sistematizados de los registros se han realizado, pero ninguno ha incluido todos los parámetros de complianza aquí evaluados. El software previo más completo y que más se puede asemejar a nuestro modelo es el de *Eide NeuroWave 2.0*. Sin embargo no se describe su aplicación en niños, no incorpora los histogramas con la distribución de presiones y no identifica sistemáticamente la presencia de ondas A.

6.1 LIMITACIONES

Las limitaciones que observamos en nuestro estudio son las siguientes:

a) Se trata de un estudio retrospectivo, en el que a pacientes sometidos a registro de presión, interpretación del registro y cirugía se ha aplicado a posteriori un análisis manual y uno matemático.

b) Dado que es un estudio retrospectivo, no se ha aplicado ninguna escala validada de resultado clínico, sino que se han clasificado en función de la persistencia o no de síntomas y la necesidad o no de múltiples revisiones valvulares.

c) La n usada es menor que en estudios previos, pero son escasas las series de monitorización en pacientes pediátricos; y más escasas aún las series a las que se incorpora un análisis matemático. Algunas de las series analizadas matemáticamente son series extensas pero en pacientes adultos con NPH.

d) La localización epidural de los sensores de registro se ha visto que supervaloran los valores absolutos de PIC y al no tratarse de sensores específicos para esta localización, pueden producir artefactos por movilización, coplanaridad inexacta...

e) El análisis matemático se ve limitado por la presencia de artefactos. Es muy importante conseguir su eliminación eficaz mediante filtros matemáticos robustos. Una forma de atenuar su influencia en la actualidad y obtener resultados preliminares hasta que ello esté más desarrollado es usar los registros nocturnos, con menos artefactos y mayor presencia de ondas vasogénicas.

6.2 FUTURO

Consideramos ciertos puntos de interés en relación a este trabajo respecto al futuro:

A. El análisis de los registros de presión será exhaustivo incluyendo todos los parámetros indicativos de complianza cerebral en conjunto, para diferenciar con mayor claridad qué registros son patológicos y cuáles normales.

B. Además será sistematizado, facilitando la labor del clínico y eliminando su subjetividad. En este sentido se han calculado las variables cuantitativas y en cuanto a las cualitativas se ha iniciado su investigación identificando mediante ecuaciones matemáticas la presencia de ondas A. El siguiente paso será la identificación de ondas B.

C. Para perfeccionar los resultados obtenidos será necesario atenuar los artefactos.

D. Al ser sistemático, el papel del clínico queda relegado a interpretar los hallazgos del análisis matemático en función del contexto clínico del paciente y tomar una decisión acerca de su manejo más adecuado en función del registro y la clínica.

E. Se podrá ampliar su aplicación a una mayor muestra de pacientes, niños y adultos de forma prospectiva para validar el proceso de análisis matemático y el algoritmo de clasificación del registro.

F. Es de interés en la población pediátrica y trastornos de la circulación del líquido cefalorraquídeo donde su uso estandarizado puede ayudar a definir umbrales de tratamiento en la actualidad no establecidos.

G. El paso lógico consiguiente será la aplicación prospectiva del análisis matemático elaborado en una muestra de mayor tamaño con el objetivo de validarlo. Una vez validado, se puede plantear validación y aplicación generalizada en:

G.1.- Otros sensores: En este trabajo se ha evaluado la aplicación del análisis matemático en sensores que han mostrado su fiabilidad (fibra óptica Codman) y en localización epidural, porque en nuestra muestra ésta fue la localización de elección. Sin embargo no vemos motivo alguno por el que no se pueda aplicar a registros obtenidos por otros sensores o implantados en otra localización.

G.2.- Hidrocefalia del adulto: Nuestra muestra no incluye pacientes añosos con hidrocefalia del adulto sino niños con otras causas de hidrocefalia y diferente complianza cerebral. En adultos el análisis matemático de los parámetros aislados se ha aplicado en múltiples ocasiones, siendo Eide el que más se ha aproximado. Sería interesantes aplicarlo a adultos también.

G.3.- Traumatismos craneales graves y pacientes neurocríticos: En pacientes neurocríticos los umbrales de tratamiento son diferentes y de particular relevancia teniéndose en cuenta los valores absolutos de presión que determinan el grado de perfusión. Los umbrales de tratamiento están mejor definidos pero también puede haber casos dudosos donde por ejemplo la tendencia del índice RAP presentada durante las horas previas pueda ayudar a la toma de decisiones.

Otras líneas de investigación futuras en general en esta patología pueden ser las siguientes:

A.- Se debe tender a mejorar la calidad asistencial de los pacientes con hidrocefalia de larga evolución mediante los avances tecnológicos, tanto desde el

punto de vista de mejora de los sistemas de derivación (catéteres antiobstrucción, antimigración, antifibrosis y anti-rotura; válvulas autorregulables según las necesidades del paciente...) como en las posibilidades diagnósticas (de imagen: nuevas secuencias en RM, RM de alta definición y de registro de presión: sensores telemétricos, incorporados en los sistemas de derivación, no invasivos... y mejoría en su fiabilidad).

B.- Respecto a los registros de presión, se ha de investigar la realización de softwares que eliminen los artefactos de forma eficaz y permitan un análisis morfológico y cuantitativo sistematizado que elimine la variabilidad interobservador.

C.- Se ha de intentar estandarizar el análisis aplicado a dichos registros.

D.- Sería interesante investigar en busca de nuevos marcadores pronósticos o de complianza cerebral obtenidos desde los registros de presión o precisar los ya existentes (definir umbrales de normalidad) para ayudar en la toma de decisiones.

E.- El tratamiento médico tiene escaso papel en estos pacientes, probablemente en el futuro pueda ser de ayuda.

7 CONCLUSIONES

1. La hidrocefalia es un problema de particular interés y manejo difícil en la población pediátrica.

2. La dinámica del líquido cefalorraquídeo es diferente en los niños. Las causas y forma de presentación de la patología del líquido también son diferentes en los niños.

3. Se recomienda registrar la presión intracraneal en toda sospecha de alteración en la dinámica del líquido cefalorraquídeo cuando los estudios no invasivos no permiten llegar a un diagnóstico.

4. La monitorización de presión intracraneal en la actualidad es un procedimiento seguro y de utilidad en el manejo de pacientes con alteraciones de líquido cefalorraquídeo. Los sensores epidurales no muestran complicaciones y son fiables mostrando algunas peculiaridades en los valores obtenidos.

5. En niños son escasos los estudios y cortas las muestras en torno al análisis del registro de presión. Por ello, los umbrales de tratamiento están peor establecidos que en los adultos.

6. El gold estándar actual en el análisis del registro continúa siendo el cualitativo o visual siguiendo los criterios definidos por Lundberg.

7. Existe una tendencia a estudiar variables cuantitativas dentro del registro de presión para facilitar y hacer más exacta su interpretación. Se han aplicado algunas de ellas de forma aislada que han demostrado utilidad.

8. El estudio conjunto y sistemático de dichas variables en el niño y adulto joven permite una interpretación del registro más exhaustiva lo que ayuda a la toma de decisiones. Dicho estudio permite elaborar un árbol de decisiones en el que se

tienen en cuenta las diferentes variables presión para facilitar al clínico la interpretación de los datos.

9. Es importante realizar una validación posterior del sistema de análisis propuesto mediante estudios prospectivos.

10. Es posible identificar ondas patológicas tipo A mediante un análisis matemático, pero ello está en estudio dificultado sobre todo por la presencia de artefactos en los registros. La identificación matemática y reproducible de ondas B está siendo investigada.

11. El futuro del análisis de los registros de presión probablemente sea sistemático y cuantitativo en su totalidad facilitando su interpretación y evitando la variabilidad propia de la valoración manual subjetiva, donde el papel del clínico radicará en la toma de decisiones en función del marco clínico del paciente.

8 ANEXO

1.- Muestra de pacientes

Registro	Edad	Sexo	Causa	Derivacion previa	Derivación perinatal	Años desde derivación
1.1	32	Mujer	Quiste aracnoideo	NO	NO	0
2.1	10	Mujer	Ventriculomegalia	NO	NO	0
3.1	23	Mujer	Posthemorrágica	SI	SI	23
4.1	34	Mujer	Estenosis de acueducto	SI	NO	13
5.1	8	Mujer	Postinfecciosa	SI	SI	8
6.1	2	Mujer	Hidrocefalia del lactante	NO	NO	0
7.1	33	Hombre	Craneosinostosis	SI	SI	33
8.1	25	Mujer	Pseudotumor cerebral	SI	NO	4
8.2	27	Mujer	Pseudotumor cerebral	SI	NO	0
8.3	27	Mujer	Pseudotumor cerebral	SI	NO	0
9.1	12	Mujer	Posthemorrágica	SI	SI	12
9.2	12	Mujer	Posthemorrágica	SI	NO	12
9.3	13	Mujer	Posthemorrágica	SI	NO	12
10.1	11	Hombre	Chiari tipo 1.	NO	NO	0
11.1	1,4	Hombre	Hidrocefalia del lactante	NO	NO	0
12.1	10	Hombre	Estenosis senos. Congénita	SI	SI	10
12.2	10	Hombre	Estenosis senos. Congénita	SI	NO	10
12.3	10	Hombre	Estenosis senos. Congénita	SI	NO	10
13.1	1,5	Hombre	Postinfecciosa	NO	NO	0
14.1	52	Mujer	Chiari tipo I	SI	NO	3
15.1	11	Mujer	Quiste aracnoideo	NO	NO	0
16.1	0,5	Hombre	Postraumática	NO	NO	0
16.2	0,5	Hombre	Postraumática	SI	NO	0,5
17.1	12	Mujer	Estenosis acueducto	SI	SI	12
18.1	9	Hombre	Posthemorrágica	SI	SI	9
18.2	11	Hombre	Posthemorrágica	NO	NO	0
19.1	8	Mujer	Quiste aracnoideo FP	NO	NO	0
20.1	31	Mujer	Estenosis de acueducto	SI	SI	31
21.1	14	Hombre	Hidrocefalia del lactante	NO	NO	0
22.1	3	Hombre	Hidrocefalia postquirúrgica	SI	NO	2
23.1	11	Hombre	Craneosinostosis	NO	NO	0

1.- Muestra de pacientes

Registro	Sintomas	Duración monitorización	Resultado registro	Resultado clínico
1.1	Alteración de atención y memor	32	NORMAL	BUENA
2.1	Asintomático	11	PATOLÓGICA	BUENA
3.1	Cefaleas	37	PATOLÓGICA	BUENA
4.1	Cefalea, alteraciones visuale	42	DUDOSA	MALA
5.1	Cefalea	44	NORMAL	BUENA
6.1	Macrocefalia	24	PATOLÓGICA	BUENA
7.1	Asintomático	35	PATOLÓGICA	BUENA
8.1	Cefalea	43	NORMAL	MALA
8.2	Cefalea	57	DUDOSA	BUENA
8.3	Cefalea	64	PATOLÓGICA	BUENA
9.1	Cefalea	67	PATOLÓGICA	INTERMEDIA
9.2	Cefalea	13	NORMAL	MALA
9.3	Cefaleas	53	NORMAL	MALA
10.1	Vómitos, cefale, pseudomeningo	5	NORMAL	BUENA
11.1	Irritabilidad, vómitos, RPM	36	PATOLÓGICA	MALA
12.1	Cefaleas	93	PATOLÓGICA	BUENA
12.2	Cefaleas	12	NORMAL	BUENA
12.3	Cefaleas	12	PATOLÓGICA	BUENA
13.1	Asintomático	80	PATOLÓGICA	BUENA
14.1	Cefalea, inestabilidad	27	PATOLÓGICA	INTERMEDIA
15.1	Cefalea	43	DUDOSA	BUENA
16.1	Pseudomeningocele	21	PATOLÓGICA	BUENA
16.2	Pseudomeningocele	28	NORMAL	BUENA
17.1	Cefalea	33	NORMAL	BUENA
18.1	Cefaleas	68	PATOLÓGICA	BUENA
18.2	Cefaleas, astenia	96	NORMAL	INTERMEDIA
19.1	Macrocefalia. TDAH	86	DUDOSA	BUENA
20.1	Cefaleas	26	PATOLÓGICA	BUENA
21.1	Macrocefalia	61	PATOLÓGICA	BUENA
22.1	Irritabilidad	57	NORMAL	BUENA
23.1	Retraso psicomot	23	DUDOSA	BUENA

1.- Muestra de pacientes

Reg.	AMP min	AMP max	Aa	B	Bb	PIC media	RAP basal	RAP en ascensos	AMP media	% PIC > 10	% PIC > 15	% PIC > 20
			(% de tiempo)									
1.1	1,1	5	0	0	0	4,53	0,3	0,3	5,9	0	0	0
2.1	4	5	0	19	58	28,1	0,6	0,9	6,77	81,76	81,76	81,76
3.1	4	12	9,1	0	31	19,4	0,62	0,9	9,63	86,58	54,05	24,84
4.1	3	13	0	7,3	15,9	7,3	0,4	0,65	7,87	27,44	12,54	11,76
5.1	4	8	0	16	39,2	9,6	0,4	0,6	6,77	26,87	3,58	0
6.1	5	9	1,36	25	54,6	17,9	0,3	0,65	11,54	74,51	46,71	18,97
7.1	3	33	9,16	38,9	60,5	16,5	0,5	0,95	16,29	45,07	27,62	16,72
8.1	2	5,5	0	0	36	6,18	0,2	0,65	5,5	0	0	0
8.2	1,5	4	0	0	37,4	5	0,3	0,3	4,33	9,56	0	0
8.3	2,5	6	0	17,7	58,6	10,2	0,4	0,8	6,54	23	0	0
9.1	4	12	0	13,9	57,8	10,1	0,7	0,9	10,27	31,25	1,25	0
9.2	2,5	3	0	0	0	6,66	0	0	4,34	0	0	0
9.3	3	6	0	0	25,4	7,3	0	0,4	5,18	7,09	0	0
10.1	2	7	0	0	0	4,9	0	0	5	9,09	0	0
11.1	4	8	11,7	21,7	49,2	13,3	0,3	0,7	8,97	38,3	10,27	1,24
12.1	4	16	0	24,6	51,8	12,5	0,4	0,8	11,04	38,05	21,81	11,66
12.2	4	4	0	0	8,41	9,6	0	0	12,62	24,32	11,01	41,76
12.3	4	15	5,6	2,08	27,1	23,3	0,4	0,9	17,38	90,1	66,86	44,52
13.1	4	20	0	57,7	76,7	15,1	0,7	0,95	11,69	46,64	21,93	7,89
14.1	3	7,5	0	0	15,4	3,35	0,45	0,8	6,61	0	0	0
15.1	2	5	0	11,6	56,3	-2,79	0,4	0,5	7,44	0	0	0
16.1	1,5	6	10,1	12	100	9,45	0,65	0,85	7,48	100	78	19
16.2	1,5	3	0	1,29	1,29	8,2	0	0,1	5,04	18,4	12	4
17.1	2	9	0	8,3	39,2	8,29	0,1	0,4	5,1	9,9	0	0
18.1	2	15	1,72	31	81,8	13,2	0,4	0,7	6,82	12,29	3,29	1,52
18.2	3	3	0	1,89	21,8	5,59	0,25	0,5	6,42	45,23	16,66	4,76
19.1	3	7	0	11,4	44,6	13,2	0,3	0,7	8,34	56,84	13,46	0
20.1	2	24	17,3	16,7	60,8	8,68	0,4	0,65	6,99	76,3	36,83	10,52
21.1	3	12	0	7,9	46,6	16,3	0,6	0,85	11,37	79,72	39,7	13,62
22.1	3	4	0	0	28,9	2,1	0,7	0,7	14,8	0	0	0
23.1	2,5	8	0	15,6	37,5	5,48	0,4	0,65	8,17	7,4	0	0

2.- Relación entre edad, tiempo de DVP (años) y duración del registro (horas)

		N	Media	Desviación típica	Error típico	Intervalo de confianza para la media al 95%		Mín	Máx
						Límite inferior	Límite superior		
Edad (años)	Normal	11	12,5000	8,95824	2,70101	6,4818	18,5182	,50	32,00
	Patológico	15	15,7600	14,67699	3,78958	7,6322	23,8878	,50	52,00
	Dudoso	5	18,2000	11,56287	5,17107	3,8428	32,5572	8,00	34,00
	Total	31	14,9968	12,22253	2,19523	10,5135	19,4800	,50	52,00
Tiempo de DVP (años)	Normal	11	5,5000	5,32447	1,60539	1,9230	9,0770	,00	12,00
	Patológico	15	8,7333	11,55401	2,98323	2,3349	15,1317	,00	33,00
	Dudoso	5	2,6000	5,81378	2,60000	-4,6188	9,8188	,00	13,00
	Total	31	6,5968	9,03550	1,62282	3,2825	9,9110	,00	33,00
Duración del registro (horas)	Normal	11	37,82	25,616	7,723	20,61	55,03	5	96
	Patológico	15	44,13	25,829	6,669	29,83	58,44	11	93
	Dudoso	5	50,20	23,382	10,457	21,17	79,23	23	86
	Total	31	42,87	24,941	4,480	33,72	52,02	5	96

3. Relación entre resultado monitorización y sexo

Recuento

		Sexo		Total
		Varón	Mujer	
Resultado monitorización	Normal	5	6	11
	Patológico	8	6	14
	Equívoco	1	3	4
Total		14	15	29

4. Tabla de contingencia Resultado monitorización - Síntomas al diagnóstico

Recuento

		Síntomas al dx			Total
		Cefalea	Alteración cognitiva	Asintomático	
Resultado monitorización	Normal	9	2	0	11
	Patológico	9	3	3	15
	Equívoco	3	2	0	5
Total		21	7	3	31

5. Tabla de contingencia Resultado monitorización-DVP previa

Recuento

		DVprev		Total
		No	DV previa	
Resultado monitorización	Normal	3	8	11
	Patológico	6	9	15
	Equívoco	3	2	5
Total		12	19	31

6. Tabla de contingencia Resultado monitorización * Evolución global

Recuento

		Evolución global			Total
		Mala	Buena	Intermedia	
Resultado monitorización	Normal	3	7	1	11
	Patológico	1	12	2	15
	Equívoco	1	4	0	5
Total		5	23	3	31

7. Tabla de contingencia Media de ondas A + a - Resultado de monitorización

	N	Media	Desviación típica
Normal	11	,0000	,00000
Patológico	15	4,4007	5,66914
Equívoco	5	,0000	,00000
Total	31	2,1294	4,47168

Nota: Se trata de una tabla ANOVA útil para observar datos descriptivos. El análisis estadístico en este caso se ha realizado mediante test de Kruskal-Wallis.

8. Tabla de contingencia Media de ondas B - Resultado de monitorización

	N	Media	Desviación típica
Normal	11	2,4936	5,10028
Patológico	15	19,2207	15,42187
Equívoco	5	9,1780	5,91263
Total	31	11,6655	13,59184

9. Tabla de contingencia Media de ondas b - Resultado de monitorización

	N	Media	Desviación típica
Normal	11	15,7127	14,23643
Patológico	15	36,1047	17,62288
Equívoco	5	29,1640	14,16586
Total	31	27,7494	18,09993

10. Tabla de contingencia Media de ondas B + b - Resultado de monitorización

	N	Media	Desviación típica
Normal	11	18,2064	16,59920
Patológico	15	55,3253	21,27501
Equívoco	5	38,3420	14,72815
Total	31	39,4148	24,97364

11. Tabla de contingencia PIC media - Resultado de monitorización

ANOVA de un factor

PIC media

	Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
Inter-grupos	519,868	2	259,934	10,149	,000
Intra-grupos	717,145	28	25,612		
Total	1237,013	30			

12. Tabla de contingencia Amplitudes (mínima, máxima y media)- Resultado de monitorización

ANOVA de un factor

		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
Amplitud mínima	Inter-grupos	5,378	2	2,689	3,078	,062
	Intra-grupos	24,461	28	,874		
	Total	29,839	30			
Amplitud máxima	Inter-grupos	447,127	2	223,563	6,848	,004
	Intra-grupos	914,115	28	32,647		
	Total	1361,242	30			
Amplitudes medias	Inter-grupos	65,706	2	32,853	3,151	,058
	Intra-grupos	291,963	28	10,427		
	Total	357,668	30			

13. Tabla de contingencia distribución de presiones en histograma - Resultado de monitorización

ANOVA de un factor

		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
Histomayor10	Inter-grupos	10971,177	2	5485,588	8,645	,001
	Intra-grupos	17131,646	27	634,505		
	Total	28102,823	29			
Histomayor15	Inter-grupos	5790,787	2	2895,394	6,718	,004
	Intra-grupos	11637,422	27	431,016		
	Total	17428,209	29			
Histomayor20	Inter-grupos	1790,123	2	895,061	3,615	,041
	Intra-grupos	6684,516	27	247,575		
	Total	8474,639	29			

14. Tabla de contingencia RAP (basal y durante ondas) - Resultado de monitorización

ANOVA de un factor

		Suma de cuadrados	gl	Media cuadrática	F	Sig.
Histomayor10	Inter-grupos	10971,177	2	5485,588	8,645	,001
	Intra-grupos	17131,646	27	634,505		
	Total	28102,823	29			
Histomayor15	Inter-grupos	5793,465	2	2896,732	6,722	,004
	Intra-grupos	11635,997	27	430,963		
	Total	17429,462	29			
Histomayor20	Inter-grupos	1309,045	2	654,523	2,158	,135
	Intra-grupos	8190,278	27	303,344		
	Total	9499,324	29			

15. Tablas de contingencia análisis multivariante.

Relación amplitud máxima y B + b en > 50% del registro - Resultado del registro

	B	E.T.	Wald	gl	Sig.	Exp(B)	I.C. 95% para EXP(B)	
							Inferior	Superior
Amp max	,561	,248	5,137	1	,023	1,753	1,079	2,849
B+b >50%	2,622	1,344	3,803	1	,048	13,760	1,062	191,867
Constante	-4,521	1,887	5,737	1	,017	,011		

16. Correlaciones (test de Spearman)

		Ondas B	PIC media	Ondas A + a	Amplitud máxima	RAP basal	>15
Cualitativo B	Coefficiente de correlación	1,000	,589**	,374*	,599**	,407*	,475**
	Sig. (bilateral)	.	,000	,038	,000	,023	,008
	N	31	31	31	31	31	30
PIC media	Coefficiente de correlación	,589**	1,000	,486**	,554**	,320	,753**
	Sig. (bilateral)	,000	.	,006	,001	,080	,000
	N	31	31	31	31	31	30
Ondas A + a	Coefficiente de correlación	,374*	,486**	1,000	,482**	,234	,577**
	Sig. (bilateral)	,038	,006	.	,006	,205	,001
	N	31	31	31	31	31	30
Amplitud máxima	Coefficiente de correlación	,599**	,554**	,482**	1,000	,465**	,408*
	Sig. (bilateral)	,000	,001	,006	.	,008	,025
	N	31	31	31	31	31	30
RAPbasal	Coefficiente de correlación	,407*	,320	,234	,465**	1,000	,371*
	Sig. (bilateral)	,023	,080	,205	,008	.	,044
	N	31	31	31	31	31	30
P>15(%)	Coefficiente de correlación	,475**	,753**	,577**	,408*	,371*	1,000
	Sig. (bilateral)	,008	,000	,001	,025	,044	.
	N	30	30	30	30	30	30

** La correlación es significativa al nivel 0,01 (bilateral).

* La correlación es significativa al nivel 0,05 (bilateral).

9 BIBLIOGRAFÍA

1. Bateman GA, Smith RL, Siddique SH. Idiopathic hydrocephalus in children and idiopathic intracranial hypertension in adults: two manifestations of the same pathophysiological process?. *J Neurosurg (suppl)* 2007; 107:439-44.
2. Bergsneider M, Egnor M. R., Johnston M., Kranz D., Madsen J., R., McAllister J. P., Stewart C., Wakker M. L., Williams M. What we don't (but should) know about hydrocephalus *J Neurosurg (suppl Pediatrics)* 2006; 104:157-159.
3. Bouras T1, Sgouros S. Complications of endoscopic third ventriculostomy: a systematic review. *Acta Neurochir Suppl.* 2012; 113:149-53.
4. Breimer GE1, Sival DA, Brusse-Keizer MG, Hoving EW. An external validation of the ETVSS for both short-term and long-term predictive adequacy in 104 pediatric patients. *Childs Nerv Syst.* 2013; 29(8):1305-11
5. Boyer PJ, Simmons Z y Nifong TP. *Cerebrospinal Fluid* 2002; 877-891.
6. Cardoso E.R., Rowan J.O., Galbraith S. Analysis of the cerebrospinal fluid pulse wave in intracranial pressure. *J Neurosurg* 1983; 59:817-821.
7. Castañeira-Ruiz L., Gonzalez-Marrero I., González-Toledo J., Castañeira-Ruiz A., De Paz-Carmona H., Castañeira-Perdomo A. Aquaporin-4 expression in the cerebrospinal fluid in congenital human hydrocephalus. *Fluids and Barriers of the CNS* 2013; 10:18.
8. Cinalli G., Spenatto P., Ruggiero C., Aliberti F., Zerah M., Trischita V., Cianciulli E., Maggi G. Intracranial pressure monitoring and lumbar puncture after endoscopic third ventriculostomy in children. *Neurosurgery* 2006; 58:126-136.
9. Czosnika M., Czonsnika Z., Keong N., Lavinio A., Smielewski P., Momjian S., Schimdt E. A., Petrella G., Owler B., Pickard J. Pulse pressure waveform in hydrocephalus: what it is and what it isn't. *Neurosurg Focus* 2007; (4):E2,
10. Czosnyka M., Pickard J. D. Monitoring and interpretation of intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75:813-821.
11. Davson H, Welch K, Segal MB. *The physiology and pathophysiology of cerebrospinal fluid* 1987; New York: Churchill Livingstone.
12. Di Leva A., Schmitz E. M., Cusimano M. D. Analysis of intracranial pressure: past, present, and future. *The Neuroscientist* 2013; 19(6): 592-603.
13. Di Rocco C, McLone DG, Shimoji T, et al: Continuous intraventricular cerebrospinal fluid pressure recording in hydrocephalic children during wakefulness and sleep. *J Neurosurg* 1975; 42:683-689.
14. Di Rocco C., Tamburrini G., Caldarelli M., Velardi F., Santini P. Prolonged ICP Monitoring in Sylvian Arachnoid Cysts. *Surg Neurol* 2003; 60:211-8.

15. Droste DW1, Krauss JK. Simultaneous recording of cerebrospinal fluid pressure and middle cerebral artery blood flow velocity in patients with suspected symptomatic normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1993 Jan;56(1):75-9.
16. Eide K. Assessment of childhood intracranial pressure recordings using a new method of processing intracranial pressure signals. *Pediatr Neurosurg* 2005; 41:122–130
17. Eide P. K., Brean A. Intracranial pulse pressure amplitude levels determined during preoperative assessment of subjects with possible idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Brean Acta Neurochir (Wien)* 2006; 148:1151–1156.
18. Eide P. K., Comparison of simultaneous continuous intracranial pressure (ICP) signals from ICP sensors placed within the brain parenchyma and the epidural space. *Medical Engineering & Physics* 2008; 30:34–40.
19. Eide PK, Due-Tønnessen B, Helseth E, Lundar T. Assessment of intracranial pressure volume relationships in childhood: The lumbar infusion test versus intracranial pressure monitoring. *Childs Nerv Syst* 2001; 17(7):382–90.
20. Eide P. K., Due-Tønnessen B., Helseth E., Lundar T. Differences in Quantitative Characteristics of Intracranial Pressure in Hydrocephalic Children Treated Surgically or Conservatively *Pediatr Neurosurg* 2002; 36:304–313.
21. Feng M., Yu Loy L., Zhang F. Artifact Removal for Intracranial Pressure Monitoring Signals: A Robust Solution with Signal Decomposition. *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc*. 2011; 2011:797-801.
22. Foltz EL, Aine C. Diagnosis of hydrocephalus by CSF pulse-wave analysis: a clinical study. *Surg Neurol* 1981; 15:283-293.
23. Fouyas I, Casey A, Thompson D, Harkness W, Hayward R. Use of Intracranial Pressure Monitoring in the Management of Childhood Hydrocephalus and Shunt related Problems. *Neurosurgery* 1996; (34)4:726-732.
24. Friedman DI1, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013, 24;81(13):1159-65.
25. Galassi E, Tognetti F, Gaist G, Fagioli L. Frank F, Frank G. CT scan and metrizamide CT cisternography in arachnoid cysts of the middle cranial fossa: classification and pathophysiological aspects. *Surg Neurol* 1982; 17(5):363–9.
26. Horcajadas A, Cordero N, Román A, Saura E, Jorques A, Ibáñez B, Sánchez C. Utilidad de la monitorización de la presión intracraneal en pacientes con sospecha de hipertensión intracraneal benigna. *Neurocirugía* 2015; 26 (4):157-166

27. Horcajadas A. Valor diagnóstico de la monitorización continua de PIC en pacientes con trastornos de la dinámica del LCR. Tesis doctoral 2011; Universidad de Granada.
28. Kahle K, Kulkarni A. V., Limbrick B., Warf C. Hydrocephalus in children. *Lancet*. 2015; (6):1-12.
29. Kulkarni AV1, Donnelly R, Shams I. Comparison of Hydrocephalus Outcome Questionnaire scores to neuropsychological test performance in school-aged children. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8(4):396-401.
30. Lavinio A., Menon D. Intracranial pressure: why we monitor it, how to monitor it, what to do with the number and what's the future? *Current Opinion in Anesthesiology* 2011, 24:117–123.
31. Lilja A, Andresen M, Hadi A, Christoffersen D, Juhler M. Clinical experience with telemetric intracranial pressure monitoring in a Danish neurosurgical center. *Clin Neurol Neurosurg* 2014; 120:36-40.
32. Lundberg N. Continuous recording and control of ventricular fluid pressure in neurosurgical practice. *Acta Psychiatr Scand Suppl* 1960; 36(149): 1-193.
33. Martinez-Lage J, Ruiz-Espejo A, Almagro M. J., Alfaro R, Felipe- Murcia M., López A. CSF overdrainage in shunted intracranial arachnoid cysts: a series and review. *Childs Nerv Syst* 2009; (25):1061–1069.
34. Masri A, Jaafar A, Noman R, Gharaibeh A, Ababneh O. H. Intracranial Hypertension in Children: Etiologies, Clinical Features, and Outcome. *Journal of Child Neurology* 2015; 1-7.
35. Minns RA. Intracranial pressure monitoring. *Arch Dis Child* 1984; (59):486–488.
36. Pradilla G, Jallo G. Arachnoid cysts: case series and review of the literature. *Neurosurg Focus*, 2007 (22): E2:1-4.
37. Olson S. The Problematic Slit Ventricle Syndrome A Review of the Literature and Proposed Algorithm for Treatment *Pediatr Neurosurg* 2004;40:264–269.
38. Ozisik P, Roth J, Beni-Adani B, Constantini S. Continuous spinal drain following endoscopic third ventriculostomy: a proposal to change the definition of failure. *Childs Nerv Syst* 2011; (27):1973–1978.
39. Petrella G, Czosnyka M, Smielewski P, Allin D, Guazzo EP, Pickard JD, et al. In vivo assessment of hydrocephalus shunt. *Acta Neurol Scand* 2009; 120(5):317-23.
40. Platenkamp M1, Hanlo PW, Fischer K, Gooskens RH. Outcome in pediatric hydrocephalus: a comparison between previously used outcome measures

and the hydrocephalus outcome questionnaire. *J Neurosurg*. 2007 Jul;107(1 Suppl):26-31.

41. Poca M. A., Sahuquillo J., Barba M. A., Añez J., Arikan F. Prospective study of methodological issues in intracranial pressure monitoring in patients with hydrocephalus *J Neurosurg* 2004; 100:260–265.
42. Pradilla G, Jallo G. Arachnoid cysts: case series and review of the literature. *Neurosurg Focus*. 2007, 15;22(2):E7
43. Poca M.A., Sahuquillo J., Topczewski T., Peñarrubia M.J. Is intracranial pressure monitoring in the epidural space reliable? Fact and fiction. *J Neurosurg*, 2007; 106:548–556.
44. Oi S., Di Rocco C. Proposal of “evolution theory in cerebrospinal fluid dynamics” and minor pathway hydrocephalus in developing immature brain *Childs Nerv Syst* 2006; 22:662–669.
45. Raabe A1, Totzauer R, Meyer O, Stöckel R, Hohrein D, Schöche J. Reliability of epidural pressure measurement in clinical practice: behavior of three modern sensors during simultaneous ipsilateral intraventricular or intraparenchymal pressure measurement. *Neurosurgery*. 1998;43(2):306-11.
46. Rangwala L. M., Liu G. T. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Survey of ophthalmology* 2007; 52(6):597-617.
47. Rapana A., Bellotti A., Iaccarino C., pascale M., Schonauer. Intracranial pressure patterns after endoscopic third ventriculostomy. Preliminary experience. *Acta Neurochir (Wien)*, 2004; (146): 1309–1315.
48. ReKate H. L. A consensus on the classification of hydrocephalus: its utility in the assessment of abnormalities of cerebrospinal fluid dynamics. *Childs Nerv Syst* 2011; 27:1535–1541.
49. ReKate H. L. A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol*. 2009 Mar;16(1):9-15.
50. ReKate H. L. Nadkarni T. D., Wallace D. The importance of the cortical subarachnoid space in understanding hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatrics* 2008; 2:1–11.
51. ReKate H. L. Shunt-related headaches: the slit ventricle syndromes. *Childs Nerv Syst* 2008; 24:423–430.
52. ReKate H. L. The Slit Ventricle Syndrome: Advances Based on Technology and Understanding. *Pediatr Neurosurg* 2004; 40:259–263.
53. Schexnayder L. K., Chapman K. Presentation, investigation and management of idiopathic intracranial hypertension in children *Current Paediatrics* 2006; 16:336–341.

54. Sevillano M. D., Cacabelos P., Gutiérrez C. Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja. *Medicine* 2011; 10(71):4814-24.
55. Sæhl T., Eide K. Intracranial pressure monitoring in pediatric and adult patients with hydrocephalus and tentative shunt failure: a single-center experience over 10 years in 146 patients. *J Neurosurg* 2015; 122:1076–1086.
56. Tamburrini G., Caldarelli M., Massimi L., Santini P., Di Rocco C. Intracranial pressure monitoring in children with single suture and complex craniosynostosis: a review. *Childs Nerv Syst* 2005; 21:913–921.
57. Tamburrini G., Di Rocco C., Velardia F., Santini P. Prolonged intracranial pressure (ICP) monitoring in non-traumatic pediatric neurosurgical diseases. *Med Sci Monit* 2004; 10(4):MT53-6.
58. Tuite GF, Chong WK, Evanson J, NaritaA, Taylor D, Harkness W, Jones BM, Hayward RD (1996) The effectiveness of papilledema as an indicator of raised intracranial pressure in children with craniosynostosis. *Neurosurgery* 1996; 38:272–278.
59. Vinchon, M., Fichten, A. Delestret I., Dhellemmes, P. Shunt revision for asymptomatic failure: surgical and clinical results. *Neurosurgery* 2003; (52):347-356.
60. Weerakkody RA, Czosnyka M, Schuhmann MU, Schmidt E, Keong N, Santarius T, Pickard JD, Czosnyka Z. Clinical assessment of cerebrospinal fluid dynamics in hydrocephalus. Guide to interpretation based on observational study. *Acta Neurol Scand* 2011; 124:85–98.
61. Welch K. The intracranial pressure in infants. *J Neurosurg* 1980 May;52(5):693-9.
62. Whittle IR, Johnston IH, Besser M. Intracranial pressure changes in arrested hydrocephalus. *J Neurosurg.* 1985;62(1):77-82.
63. Williams M., McAllister J., Walker M., Kranz D., Bergsneider M., Del Bigio M., Fleming L., Frim D. M., Gwinn K., Kestle J. R., Luciano M., Madsen J., Oster-Granite M. L., Spinella G. Priorities for hydrocephalus research: report from a National Institutes of Health–sponsored workshop. *J Neurosurg* (5 Suppl Pediatrics) 2007; 107:345–357.