HIDROCEFALO INTERNO COMO CAUSA DE MUERTE REPENTINA

Por el Prof. Dr. ROBERTO ALDUNATE E.

Médico Jefe del Hospital de Niños. Valparaíso.

Como antecedentes ilustrativos, que fundamentaron el criterio para precisar el diagnóstico en la observación que exponremos al fin de esta exposición, nos hemos basado en la relación de varios casos análogos, dados a conocer en la *Schweizerische Medizinische Wochenschrift*, de fecha 5 de junio de 1948, por Hans Michel.

Lo primero que encontraremos de interés en nuestra observación propia, es que todos los casos descritos por el autor citado pertenecen a pacientes entre 19 y 50 años. El nuestro se referirá a una niña de 8 años, fallecida bruscamente con un cuadro semejante al descrito por el autor.

Se han presentado también casos congénitos, en que su evolución se ha iniciado in útero, pero que tienen por característica, deformaciones importantes del recién nacido, fáciles de apreciar, pues consisten en labio leporino, palato exquisto, agenesia del cerebro, encéfalocele, ciclopia, pie equino y espina bífida.

Se ha discutido bastante sobre cuál es el origen de las formas adquiridas; se ha considerado en algunos casos su comienzo como originado por meningitis basal e invasión de la inflamación hacia los plexos venosos del Foramen Magendil, obstrucción de las escotaduras laterales del cuarto ventrículo, del acueducto de Sylvio. También se ha estimado que la retención de líquido, que origine el hidrocefalo interno, pueda ser causada por impedimentos de la circulación, determinados por tumores o quistes que comprimen la vena Magna de Galeno, o determinen trombosis de los senos.

Dandy y Blackface han realizado experimentos en perros, colocando un tapón de algodón en el acueducto de

Sylvio. Esto lo realizaron después de extirpar el plexo coroideo y obtuvieron como consecuencia la producción de un hidrocefalo interno. Ellos probaron también que obstruyendo la Vena Magna de Galeno cerca de su nacimiento, cuando las colaterales no son capaces de contrarrestar la circulación, conseguían también la producción de un hidrocefalo.

Para Van Lindau, el hidrocefalo no puede considerarse como una enfermedad independiente, sino debe apreciarsele como un síntoma del impedimento de la natural circulación de los líquidos a través de los ventrículos.

Weber es de opinión que para la producción del hidrocefalo, son necesarios tres factores:

- 1) Aumento de la producción de líquido.
- 2) Impedimento de su circulación a través de los ventrículos.
- 3) Disminución de la resistencia de la pared de aquéllos, lo que permite su dilatación. En general, estos factores no obran todos en el mismo momento.

El aumento del líquido puede producirse como consecuencia de una inflamación, que obstruya localmente la capacidad circulatoria o por una Lepto Meningitis crónica, la que por medio de la retención de los humores linfáticos, ponga una obstrucción a la circulación de los otros líquidos. Para Aschoff ésta sería la principal causa de la determinación del hidrocefalo interno.

Para Tonnis hay que considerar también como causante del fenómeno descrito, la presencia de tumores o la producción de válvulas, las que podrán ser debidas a aragnoiditis de la Cisterna Magna, lo que impediría su vaciamiento. La obstrucción podría ser también determinada por hemorragias debidas a traumatismos, con sus correspondientes roturas vasculares; este mismo hecho puede ser producido por infecciones meníngeas o defectos de conformación de los plexos que compriman la Vena Magna de Galeno, factores todos que llevarían a estados de expansión intracraneal.

El autor que he mencionado al comenzar este artículo, da a conocer dos casos de hidrocefalo interno, mortales en forma brusca y sorpresiva. Debidos, el uno, a un quiste que obstruyó el ventrículo lateral izquierdo, y el segundo, al tercer ventrículo.

Para poder interpretar en forma más precisa mi observación personal, me parece de utilidad dar a conocer, en

resumen, los casos de Michel. El primero es una señora de 43 años, que muere bruscamente con trastornos cerebrales no muy caracterizables. Sus antecedentes personales no denotan nada que oriente su diagnóstico. Sólo da a conocer que desde que tuvo su último parto, le aquejan cefaleas intermitentes, las que no le duraban arriba de un día; éstas le sobrevinían, sobre todo, cuando estaba en piezas muy abrigadas. Poco antes de morir, los dolores se hicieron más intensos y el médico que la examinó, constató la existencia de vómitos de carácter irritativo, y lo que más llamó su atención fué una exagerada dilatación de la pupila izquierda, que persistió siete minutos; él opinó que podría tratarse de una hemorragia cerebral y le propuso que se hospitalizara, a lo que ella se opuso obstinadamente y murió 2 horas después del examen. Al realizar la autopsia, se apreció en ella un estado perfecto de sus condiciones somáticas, salvo lo que se describe como encontrado en su cerebro:

"La corteza cerebral y el cráneo no manifiestan ningún trastorno; la duramadre está muy distendida y su superficie interna es dura y brillante; la masa cerebral de ambos lados está infiltrada y su arquitectura está algo borrada. Los ventrículos laterales están dilatados y contienen abundante líquido; ambos plexos coroides están en buenas condiciones. En el ventrículo izquierdo se aprecia un quiste del tamaño de una nuez que obstruye en forma completa el foramen de Monroe. El tercer y cuarto ventrículos no están dilatados ni contienen líquido; el piso del cuarto ventrículo está liso, el resto del aparato cerebral no presenta ninguna alteración".

Como diagnóstico se establece: un quiste en el cuerpo coroides en el ventrículo izquierdo, que obstruye el foramen de Monroe y engendra como consecuencia un hidrocéfalo interno, que causó la rápida muerte de la paciente.

El segundo caso descrito por Michel se refiere a una joven de 19 años, que siempre se había manifestado en perfectas condiciones de salud; bruscamente empieza a sentir violentas cefaleas, algunas con pérdidas bruscas del conocimiento y otros síntomas de origen cerebral no bien caracterizados; sin mayores manifestaciones fallece a los pocos días del comienzo del cuadro patológico.

En la autopsia pudo comprobarse que la niña estaba muy bien constituida, sin trastornos apreciables de ningún

aparato, etc. Al examinar los pulmones se encontraron pequeñas hemorragias puntiformes.

"La corteza cerebral se aprecia normal, no presenta resistencia al corte. La duramadre está algo gris, no hipertrofiada, pero resistente, la masa cerebral es de aspecto normal con aumento de la ingurgitación sanguínea. El líquido céfalo-raquídeo es de aspecto claro, algo más aumentado que en las condicionales normales; al abrir el infundíbulo brota líquido a fuerte presión, en la fosa posterior del cráneo se encuentra unos treinta centímetros cúbicos de sangre.

"Los ventrículos laterales y el tercer ventrículo están dilatados, el plexo aparece poco congestionado y en él se ve un quiste del tamaño de una guinda, blanquizco, el que obstruye la entrada del acueducto de Sylvio. El corte de la masa cerebral manifiesta que ésta está congestionada y con tendencia al edema; el cuarto ventrículo se conserva de aspecto normal".

La existencia del mencionado quiste que determinó el aumento de presión en las cavidades cerebrales, fué considerada como la causa de la muerte de la paciente.

Se mencionan otros casos de enfermos con cuadros semejantes a los dos anteriores descritos, uno de los cuales fué tratado por Böhmer y se produjo en una señora de 46 años de edad, que a consecuencia de una caída, perdió el conocimiento por varias horas; al recuperarlo, manifestó fiebre, a la que se agregó, una semana más tarde, cefaleas intensas y pérdidas del conocimiento, que se manifestaban en forma intermitente y que duraban varias horas. A los pocos días falleció. En la autopsia se encontró un quiste en la entrada del acueducto de Sylvio, era del tamaño de una nuez; éste determinó un hidrocéfalo del tercer ventrículo, hecho que también fué considerado como causante de la muerte de la paciente.

Relatan también el caso de un trabajador, en pavimentación de una calle, que fué bruscamente atropellado por un automóvil; los síntomas que presentó, bastante semejantes a los de la enferma anterior, hicieron pensar en una hemorragia interna, por esta razón se le sometió a una trepanación del cráneo, la que no comprobó la sospechada hemorragia. Como el obrero muriese algunas horas después, la autopsia realizada comprobó que un trozo de tejido del tamaño de dos décimos de centímetro de espesor, había obstruido la entrada del acueducto de Sylvio y había ocasiona-

do, a su vez, un hidrocefalo del tercer ventriculo, causante del fallecimiento del accidentado.

Böhmer relata otros casos de quistes del acueducto de Sylvio, presentados en pacientes que han vivido en forma más o menos prolongada, acusando cefaleas intensas, pérdidas momentáneas del conocimiento y todos han terminado con muerte súbita. Los casos descritos son todos en adultos.

Los autores que han estudiado estos síndromas, opinan que las obstrucciones quísticas se han presentado, para ellos, entre pacientes de 19 a 50 años, pero que deben tener su origen en anomalías congénitas del techo de los ventrículos, que permanecieron en latencia.

La sintomatología más comúnmente encontrada, consiste en cefaleas intensas, tendencia a vómitos irritativos reflejos, pérdidas momentáneas de la conciencia, y la mayoría de los casos que mencionan, mueren bruscamente, después de una evolución sintomática poco caracterizable y cuya evolución es siempre corta.

Ha habido casos en que el quiste ha abarcado toda la hendidura del tercer ventriculo, en otros solamente la zona anterior de éste, obstruyendo el foramen de Monroe y produciendo el hidrocefalo del ventriculo lateral izquierdo, en los otros casos se localiza en la parte posterior y obstruye el conducto de Sylvio. Otros autores han descrito edemas difusos, de todo el cerebro acompañado de una verdadera dilatación de los ventrículos.

Hemos estimado que cuanto hemos mencionado ha sido de gran utilidad para orientar nuestro criterio, hacia una clara demostración de la observación que relataremos más adelante y la que pertenece a una enferma del servicio de medicina interna del Hospital de Niños de Valparaíso.

Cuando hospitalizamos la enfermita en el servicio, no conocíamos todavía el estudio de Hans Michel, razón por la cual nuestro primer diagnóstico fué errado, ya que estimamos que se trataba de un glioma cerebral. Al día siguiente de su muerte pudimos precisar el que hubiese en ella un hidrocefalo interno, hecho que como veremos más adelante, se comprobó, y como hemos manifestado, que es el único que se describe en un niño de tan poca edad, y que dimos a conocer en el servicio antes de recibir el resultado de la autopsia, para lo cual nos ilustraron los antecedentes expuestos.

OBS. N° 70640. del Hospital de Niños de Valparaíso, enfermita del sexo femenino, nacida el 23 de marzo de 1940.

Padre: no se ha investigado si tiene antecedentes específicos; la madre no los tiene. Alcoholismo ocasional del padre. De 3 hijos, ninguno muerto, ni ningún aborto; peso al nacer: 2.900 kilos; tomó el seno durante 9 meses y se ayudó a los 5 con leche condensada. Dentición, lenguaje y marcha en épocas normales.

A los 3 años de edad sufrió un golpe en la frente, que dejó una equimosis y tuvo, además, una ligera reacción conjuntival, la que el Dr. Thierry caracterizó como sin importancia. Sin embargo, le quedó un pequeño chalazium. Pasó durante 4 años sin manifestar enfermedad alguna y en febrero del año 1947 sufrió de un eczema, con infarto de los ganglios del cuello, de esto sanó después de 2 meses de tratamiento. Sufrió algunas bronquitis durante el año 1948, las que obligaron a realizar la reacción de tuberculina (Mantoux al 1 por mil), la que fué negativa. En febrero del año 1948 tuvo una afección gripal, que evolucionó en buenas condiciones.

En el mes de agosto del mismo año se presenta al servicio de Policlínica, quejándose de que sufre cefaleas y fiebre desde hace 3 días; esta cefalea se mantiene durante 12 días, sin aparecer durante ese período ningún otro síntoma: se repitió la reacción de Mantoux, la que volvió a ser negativa. El 14 de agosto, o sea, 11 días después de haber comenzado los síntomas descritos se agregan vómitos y en la investigación realizada en el servicio policlínico se comprueba que la chica está lúcida, mantiene su estado activo y no acusa signos meníngeos. El 20 de agosto se le examina radiológicamente y se comprueba un estado pulmonar enteramente normal. El 22 de agosto, como persistiese el estado anteriormente descrito, se aconsejó su hospitalización, la que se realizó el 2 de setiembre del presente año, es decir, un mes después de iniciada su actual enfermedad.

La cefalea se mantiene intensísima y es especialmente violenta en la región frontal, los vómitos son intermitentes y la violencia de la cefalea le impide el sueño y le obliga a rechazar todo alimento, se manifiesta, además, adinámica. No obstante este síntoma, llama extraordinariamente la atención la viveza de expresión de la cara de la criatura y la fácil comprensión de cuanto se le insinúa, en forma tal, que algunas de sus respuestas no guardan proporción con las que corresponde a su edad.

Examen físico: niña de 8 años en buen estado de desarrollo, con temperatura de 37,4 grados y musculatura absolutamente normales.

Cabeza: forma del cráneo y apariencia exterior normal. Ojos: pupilas reaccionan bien a la luz y a la acomodación.

Oídos: normales. Boca: dentadura incompleta, en buen estado. Faringe: amígdala derecha hipertrofica. Lengua: húmeda.

Tórax: Corazón: tonos normales, pulso 100, regular. Pulmones: normales.

Abdomen: depresible e indoloro; hígado, riñones y bazo en condiciones normales.

En el primer examen se encontró negativo el síntoma de Kornig y el Brud-sinski se apreció esbozado. Al segundo día de hospitalización, una observación más detenida de la enferma, hizo apreciar una hipertriosis, no en relación con su edad.

Posteriormente, los síntomas de Kornig y Brudsky se manifestaron bien positivos, había un franco meteorismo intestinal y se palpaba un tumor estercóreo.

La presión sanguínea: 11 la máxima, 9 la mínima. La punción lumbar da salida al líquido céfalo-raquídeo, con presión algo aumentada y de aspecto cristalino. El resultado de cuyo examen es el siguiente:

Macroscópico: líquido claro, transparente, sin sedimento ni formación de retículo.

Microscópico: directo: escasos leucocitos; recuento: 3 leucocitos por mm.; Gram: no se observan bacterias; Z/N: no se observan bacilos de Koch.

Químico: Pandy: (—); Nonne: (—); Weichbrodt: (—); albúmina: 0,30 gr. x o/oo; glucosa: 0,55 gr. x o/oo; cloruros: 7,4 grs. x o/oo.

Como puede apreciarse, descontado ligero aumento de presión del líquido céfalo-raquídeo, su examen no denota inflamación meníngea ni ninguna anomalía que encauce el criterio hacia un diagnóstico determinado.

Se pensó también, a consecuencia de la persistencia de las cefaleas, en un estado urémico, en el que poco podía pensarse, si se considera que la presión de la paciente era normal, y en realidad la uremia en la sangre resultó 0,25. El cuadro, al día siguiente, continúa acentuándose, continuó la cefalea, insomnio, incontinencia de orina y se acentuó el cuadro de meningismo.

Al cuarto día de hospitalización se repite la punción lumbar, la que siempre denota el aumento de presión del líquido céfalo-raquídeo, pero el examen de este líquido se manifestó como el anterior, sin ningún síntoma patológico. Después de esta punción aparecen algunos fenómenos confusionales: se relajan algo los síntomas hipertensivos y la niña fallece durante la noche del 8 de setiembre en forma brusca.

Como expresé anteriormente, no pensamos en que pudiera tratarse de un hidrocefalo interno y el diagnóstico con que se le envió al servicio de autopsia del Hospital Carlos Van Buren, fué el de un probable tumor cerebral, de naturaleza gliomatosa. Diagnóstico que se modificó más tarde, cuando tuve ocasión de conocer la serie de casos semejantes, de que se ha hecho mención, y el estudio que les acompaña.

Protocolo de autopsia: Autopsia N° 585, realizada el 8 de setiembre de 1948 por el Dr. Alejandro Zeldis M. Cadáver femenino, más o menos 8 años de edad.

Cavidad torácica: nada de particular en la conformación exterior, salvo la pequeña hipertriosis.

Pulmones: pesan 130 grs. el derecho y 120 el izquierdo; son de color rosado, consistencia y contenido aéreo normal, bronquios y aparato faríngeo traqueal, salvo hipertrofia tonsilar crónica, normales.

Corazón: pesa 100 grs., es pequeño y su musculatura es de color rosado pardusco, algo seca al corte; las válvulas no presentan alteraciones patológicas. Coronarias, nada de especial; pericardio liso y brillante. Aorta normal.

Cavidad abdominal: peritoneo no contiene líquido y su aspecto es normal. Estómago, duodeno, intestino y páncreas de aspecto normal.

Bazo: pesa 100 grs., se presenta aumentado de volumen, de color pizarra oscuro, su consistencia está aumentada y los folículos aparecen prominentes.

Hígado: pesa 900 grs., está algo aumentado de volumen, su consistencia está disminuida. Al corte, la trama tisular se presenta borrada; la vesícula biliar sin alteración.

Riñones: pesan 65 grs. cada uno, su tamaño, consistencia y color son normales. Al corte de la cortical es algo oscura, marcándose los glomérulos como puntitos brillantes.

Uréteres y vejiga: nada de especial.

Genitales: de aspecto normal y en relación con la edad.

Cavidad craneana: a la observación externa del cerebro se aprecia su contorno y resistencia normales. La resistencia al corte del cráneo también es normal.

La sustancia cerebral presenta sus contornos borrados. La sustancia gris no manifiesta anomalías apreciables y la blanca se aprecia muy pálida y de conformación elástica e infiltrada. El tercer ventrículo se encuentra muy distendido y con abundante líquido céfalo-raquídeo. Los plexos coroides se notan muy tumefactos, con adherencias algo laxas, las que en conjunto impiden el vaciamiento del mencionado ventrículo. Los ventrículos laterales se presentan, a su vez, dilatados. El cuarto ventrículo y resto de la sustancia cerebral no manifiesta nada de anormal.

Diagnóstico anátomo-patológico: Hidrocefalia interna del tercer ventrículo y ventrículos laterales. Degeneración granular del miocardio e hígado, hiperplasia dura del bazo.

Conclusiones.

Ajustando nuestro juicio a las opiniones citadas de Van Lindau, el hidrocéfalo interno constituye un síntoma, o mejor dicho, un síndrome, cuya causa debe buscarse en impedimentos patológicos a la natural circulación del líquido céfalo-raquídeo.

En nuestro caso estimamos que la causante más probable de la obstrucción del vaciamiento del tercer ven-

trículo, pueda deberse a un proceso de leptomeningitis, que determinó las adherencias de los plexos coroides, con todo su cortejo de síntomas secundarios, en relación con el estasis circulatorio meningo cerebral y que se inculpa como causa del brusco fallecimiento de nuestra enfermita, por el enorme aumento de presión, en el tercer ventrículo.

La causa del proceso inflamatorio no nos fué posible determinarla, pues la brusca e inesperada muerte de la niña, nos hizo imposible finalizar su estudio en forma completa.

Conclusions.

According to Von Lindau's ideas, internal hydrocephalus is a symptom, or better a syndrome, the cause of which must be looked for in a pathological impediment to the natural circulation of the C. S. F.

In our case, we believe that the most probable cause of the obstruction to the emptying of the third ventricle, was a process of leptomeningitis that caused adherences in the coroid plexusses. This produced a meningo-cerebral circulatory stasis which is believed to be the cause of the sudden death due to the great increase in pressure within the third ventricle.

The etiology of the inflammatory process, could not be determined as the sudden death of the child did not allow us to finish the complete study of this case.