

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LA HIDROCEFALIA CONGÉNITA Y ADQUIRIDA EN MENORES DE 1 AÑO DE EDAD

Evidencias y Recomendaciones

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: **IMSS-248-09**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Av. Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse que la información aquí contenida sea completa y actual, por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones, y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud.

Deberá ser citado como: **Diagnóstico Y Manejo De La Hidrocefalia Congénita Y Adquirida En Menores De 1 Año De Edad**, México: Secretaría de Salud, 2011.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

Q03 Hidrocéfalo Congénito

Q04 Hidrocefalia Asociada a otras Malformaciones Cerebrales

P52 Hidrocefalia en Hemorragia por Sangrado de Matriz Germinal en Prematuro

GPC: Diagnóstico Y Manejo De La Hidrocefalia Congénita Y Adquirida En Menores De 1 Año De Edad

AUTORES Y COLABORADORES

Coordinadores:

Dra. Aidé María Sandoval Mex	Pediatría	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinadora de Programas Médicos/ Coordinación de UMAE, División de Excelencia Clínica. México D.F.
------------------------------	-----------	--------------------------------------	---

Autores:

Dra. Graciela Castañeda Muciño	Pediatría	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefa de Departamento Clínico, Área de Lactantes, Hospital de Pediatría CMN SXXI / México, D.F.
Dr. Jaime Diegopérez Ramírez	Neurocirugía Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico Adscrito, Área de Neurocirugía en Hospital de Pediatría del CMN SXXI / México, DF.
Dr. Juan Antonio Hernández Jiménez	Neurología Pediátrica	Instituto Mexicano del Seguro Social	Médico Adscrito a HGZ #7 Monclova, Coahuila
Dra. Marcela Rosalba Mosco Peralta	Medicina Física y Rehabilitación	Instituto Mexicano del Seguro Social	Jefa de Departamento Clínico Área de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital de Pediatría del CMN SXXI / México D.F.

Validación Interna:

Dr. Alfonso Marx Bracho	Neurocirugía Pediátrica	Instituto Nacional de Pediatría	Jefe del servicio de neurocirugía. Instituto Nacional de Pediatría. México, D.F.
-------------------------	-------------------------	---------------------------------	--

ÍNDICE

AUTORES Y COLABORADORES.....	3
1. CLASIFICACIÓN.....	5
2. PREGUNTAS A RESPONDER EN ESTA GUÍA.....	6
3. ASPECTOS GENERALES.....	7
3.1 ANTECEDENTES.....	7
3.2 JUSTIFICACIÓN.....	7
3.2 OBJETIVOS DE ESTA GUÍA.....	8
3.3 DEFINICIÓN.....	8
4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES.....	9
4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA.....	10
4.1.1 EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO (VER CUADRO 1).....	10
4.2 DIAGNÓSTICO.....	13
4.2.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO (VER CUADRO 2, 3 Y 4).....	13
4.2.2 SIGNOS DE ALARMA PARA DAÑO NEUROLÓGICO (VER CUADRO 5, 6 Y 7).....	20
4.2.3 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PRENATALES Y POSTNATALES DE HIDROCEFALIA.....	24
4.3 TRATAMIENTO.....	27
4.3.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.....	27
4.3.2 TRATAMIENTO MÉDICO.....	34
4.3.3 TRATAMIENTO MÉDICO DE REHABILITACIÓN.....	39
4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA.....	41
4.4.1 CRITERIOS TÉCNICO MÉDICOS DE REFERENCIA.....	41
4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO.....	42
5. ANEXOS.....	45
5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA.....	45
5.2. SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN.....	45
5.3. CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD.....	47
5.4. DIAGRAMAS DE FLUJO.....	51
6 DEFINICIONES OPERATIVAS.....	53
7. BIBLIOGRAFÍA.....	54
8. AGRADECIMIENTOS.....	57
9. COMITÉ ACADÉMICO.....	58
10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR.....	59
11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA.....	60

1. CLASIFICACIÓN

Catálogo Maestro: IMSS-248-09	
PROFESIONALES DE LA SALUD	Pediatría, Neurología, Neurocirugía y Rehabilitación.
CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD	O03 Hidrocéfalo Congénito O04 Hidrocefalia Asociada a otras Malformaciones Cerebrales P52 Hidrocefalia en Hemorragia por Sangrado de Matriz Germinal en Prematuro
NIVEL DE LA ATENCIÓN	Segundo y Tercer Nivel de Atención
CATEGORÍA DE GPC	Diagnóstico y Tratamiento. Esta guía no incluye la descripción y manejo de las técnicas quirúrgicas y sus complicaciones asociadas.
USUARIOS POTENCIALES	Pediatra, Médico de Urgencias Médico-Quirúrgicas, Neurología, Neurocirugía y Rehabilitación
TIPO DE ORGANIZACIÓN DESARROLLADORA	Instituto Mexicano del Seguro Social Coordinación de UMAE, División de Excelencia Clínica/México D.F. Delegación Norte/ /México D.F. Delegación Norte/ /México D.F.
POBLACIÓN BLANCO	Recién nacidos de término o pretérmino hasta los 1.2 meses de edad, cualquier género, con hidrocefalia congénita o adquirida, sin enfermedad grave concomitante. Esta guía no incluye técnicas quirúrgicas, diagnóstico y manejo de las complicaciones relacionadas al manejo quirúrgico, siendo este motivo de otra guía.
FUENTE DE FINANCIAMIENTO/PATROCINADOR	Instituto Mexicano del Seguro Social
INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS	Diagnóstico clínico y Diagnóstico diferencial Pruebas diagnósticas Tratamiento farmacológico, quirúrgico y rehabilitación
IMPACTO ESPERADO EN SALUD	Diagnóstico oportuno y Detección oportuna de síntomas de alarma Disminución de la comorbilidad. Referencia oportuna y efectiva Satisfacción con la atención
METODOLOGÍA	Elaboración de preguntas clínicas Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda Revisión sistemática de la literatura Búsquedas de bases de datos electrónicas Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores Búsqueda manual de la literatura Número de Fuentes documentales revisadas: 42 Guías seleccionadas: no se encontró ninguna publicada en el del período 2000-2010 Revisiones sistemáticas:4 Ensayos controlados aleatorizados: 2 Cohortes:2 Validación del protocolo de búsqueda por la División de Excelencia Clínica de la Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad del Instituto Mexicano del Seguro Social Construcción de la guía para su validación Análisis de evidencias y recomendaciones de las guías adoptadas en el contexto nacional Responder a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones. Emisión de evidencias y recomendaciones *Ver Anexo 1
MÉTODO DE VALIDACIÓN	Validación del protocolo de búsqueda Método de Validación de la GPC: Validación por pares clínicos Validación Interna: Instituto Mexicano del Seguro Social/Delegación o UMAE/Unidad Médica Prueba de Campo: Instituto Mexicano del Seguro Social/Delegación o UMAE/Unidad Médica Revisión externa : Academia xxxxxxxxxxxxxxxx
CONFLICTO DE INTERES	Los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés en relación a la información, objetivos y propósitos de la presente Guía de Práctica Clínica.
REGISTRO Y ACTUALIZACIÓN	REGISTRO: IMSS-248-09 Fecha de actualización: de 3 a 5 años a partir de la fecha de publicación

PARA MAYOR INFORMACIÓN SOBRE LOS ASPECTOS METODOLÓGICOS EMPLEADOS EN LA CONSTRUCCIÓN DE ESTA GUÍA PUEDE CONTACTAR AL CENETEC A TRAVÉS DEL PORTAL: WWW.CENETEC.SALUD.GOB.MX

2. PREGUNTAS A RESPONDER EN ESTA GUÍA

1. ¿Cuáles son los factores de riesgo asociados para el desarrollo de los diferentes tipos de hidrocefalia en los recién nacidos de término o pretérmino y en lactantes menores de 1 año?
2. ¿Cuáles son los signos y síntomas o síndromes de la hidrocefalia en recién nacidos de término o pretérmino y en lactantes menores de 1 año de vida?
3. ¿Cuáles son los estudios para clínicos útiles en el diagnóstico de hidrocefalia congénita en recién nacidos de término o pretérmino y en menores de 1 año de vida?
4. ¿Cuáles son los signos de descompensación o de hipertensión endocraneana de la hidrocefalia en recién nacidos de término o pretérmino y en lactantes menores de 1 año?
5. ¿Cuál es la evaluación integral para la detección de comorbilidad en los recién nacidos de término, pretérmino y en los lactantes menores de 1 año de vida con hidrocefalia?
6. ¿Cuáles la terapia farmacológica eficaz en el manejo de hidrocefalia en el recién nacido de término o pretérmino y en el lactante menor de 12 meses de vida?
7. ¿Cuáles es el manejo quirúrgico de elección para la hidrocefalia en lactantes menores de 1 año?
8. ¿Cuál es el manejo de rehabilitación que requieren los recién nacidos de término o pretérmino y los lactantes menores de 1 año con hidrocefalia con y sin signos de alarma neurológica?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1 ANTECEDENTES

Como parte del desarrollo normal del neurocráneo, se conoce que el cerebro alcanza el 90% de su volumen esperado para la etapa adulta al año de edad, lo que condiciona la fusión de las suturas craneales, en condiciones de enfermedad las manifestaciones clínicas pueden ser debidas al cierre de suturas y por lo tanto hipertensión endocraneana de acuerdo al grupo etario. Ridway E 2004.

Por otra parte, la hemorragia intraventricular (HIV) es una complicación grave en los recién nacidos prematuros, el aumento en la supervivencia de los recién nacidos extremadamente prematuros se asocia con hidrocefalia posthemorragia relacionado a una alta morbilidad y considerable mortalidad. Existen diversas causas de hidrocefalia en menores de un año, la más común es la congénita. La hidrocefalia adquirida más frecuente es la post hemorragia, la cual ha incrementado considerablemente a consecuencia de las mejoras en los cuidados de la población prematura. Quintana G 1997, Gaskill SJ 2006.

Una vez que aparece algún de factores se presenta un aumento paulatino de la presión intra craneana (PIC) a una velocidad que está determinada por la producción de líquido, la reactividad vascular (autorregulación) y el volumen del tejido cerebral; cuando se superan los mecanismos de compensación normales, el aumento de la presión es exponencial con lo que bajas cantidades de LCR pueden condicionar importantes aumentos de la PIC.

La presión intra craneana normal varía de acuerdo a la edad e incrementa respecto a esta; un incremento anormal dará cabida a la presencia de datos clínicos de forma aguda o crónica. Asumimos que un lactante menor a 1 año de vida, al tener una presión de 10 mm de mercurio tendrá hipertensión endocraneana cuando esa misma presión será normal para un niño de 15 años.

3.2 JUSTIFICACIÓN

La hidrocefalia congénita se presenta con una tasa de 3 a 4 por cada 1000 nacidos vivos en Estados Unidos y otras naciones europeas, incluyendo a los pacientes con hidrocefalia como única alteración neurológica o como parte de un síndrome como la malformación de Dandy Walker o de Chiari tipo II. Gaskill SJ, 2006. Adicionalmente, un número creciente de pacientes pediátricos con hemorragia intraventricular contribuyen al incremento en la frecuencia del uso de derivaciones ventrículo-peritoneal (DVP) en años recientes. Garton HJ 2004.

La HIV grave posee un alto riesgo de discapacidad neurológica y aproximadamente el 50% de estos niños desarrollan en forma progresiva dilatación ventricular lo que se traduce en hidrocefalia. El tratamiento es complicado a diferencia de los otros tipos de hidrocefalia, debido a la gran cantidad de sangre y proteínas en el LCR aunado a la inestabilidad y co morbilidad del paciente. El pronóstico incluye la dependencia permanente al sistema de derivación e infecciones asociadas. Whitelaw A 2007.

La derivación ventrículo-peritoneal es el procedimiento neuroquirúrgico más frecuente en cualquier edad y constituye la principal causa de cirugía neurológica en edad pediátrica.

Esta guía no incluye el diagnóstico y manejo de las complicaciones relacionadas al manejo quirúrgico, siendo este motivo de otra guía debida a su alta morbi mortalidad.

3.2 OBJETIVOS DE ESTA GUÍA

- Identificar los factores de riesgo asociados para el desarrollo de los diferentes tipos de hidrocefalia en los recién nacidos de término o pretérmino y en menores de 1 año
- Establecer el abordaje diagnóstico y terapéutico de la hidrocefalia congénita y adquirida en los recién nacidos de término, pretérmino y lactantes menores de 1 año.
- Proponer la evaluación integral recomendada para la detección de comorbilidad en recién nacidos de término, pretérmino y en los lactantes menores de 1 año de vida con hidrocefalia
- Definir los signos de descompensación de la hidrocefalia en recién nacidos de término o pretérmino y en lactantes menores de 1 año
- Proponer la estrategia de rehabilitación que requieren los recién nacidos de término o pretérmino y los lactantes menores de 1 año con hidrocefalia

Esta guía pone a disposición del personal de primer, segundo y tercer niveles de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre el Diagnóstico y Manejo de la Hidrocefalia Congénita y Adquirida en Los Menores de un año de Edad.

Lo que favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 DEFINICIÓN

Hidrocefalia, es una enfermedad que se caracteriza por incremento en el contenido de líquido cefalorraquídeo cefálico, causado por la dificultad para la circulación, incremento de la producción y absorción del mismo.

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud	2++ (GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, meta análisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de estos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

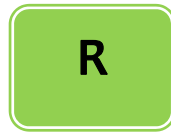
Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E. El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada	la [E: Shekelle] Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 6.2.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta guía



EVIDENCIA



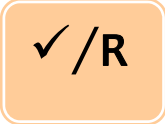


RECOMENDACIÓN



PUNTO DE BUENA PRÁCTICA

4.1 PREVENCIÓN PRIMARIA

4.1.1 EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO (VER CUADRO 1)

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>El grupo de trabajo sugiere que al identificar a una embarazada con los siguientes antecedentes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • exposición a teratógenos • infecciones potencialmente transmitidas in útero • con productos previos de anencefalia y/o espina bífida <p>Referencia a consulta externa de embarazo de alto riesgo de su unidad o en su ausencia a un tercer nivel de atención para su manejo multidisciplinario</p>
	<p>En un estudio realizado por Moore el adicionar a la dieta 500mg diarios de folatos disminuyó la prevalencia de defectos del tubo neural en 0.78 casos por cada 1000 nacidos vivos (IC_{95%} 0.47 a 1.09)</p> <p style="text-align: right;">IIb [E: Shekelle] <i>Moore L 2003</i></p>
	<p>Adicionar folatos en las primeras 5 semanas del embarazo disminuyó la prevalencia de defectos del tubo neural, con reducción del riesgo en 76% de los casos</p> <p style="text-align: right;">IIb [E: Shekelle] <i>Moore L 2003</i></p>

E

En un metanálisis realizado en Canadá, el suplemento con ácido fólico presentó un efecto protector para hidrocefalia, con un OR de 0.37 (IC_{95%} 0.24-0.56).

Ia
[E: Shekelle]
Wilson D 2007

E

En estudio clínico controlado aleatorizado se administró multivitamínicos que incluyó 0.8mg de ácido fólico con reducción del RR de 1.8 (IC_{95%} 1.2-3.38) en defectos del tubo neural.

Ia
[E: Shekelle]
Czeizel AE 1999

E

Un estudio de cohorte realizado en Ontario, Canadá reportó la asociación en mujeres embarazadas con peso > 73kg, presencia de defectos de tubo neural, prefortificación con ácido fólico y flúor con un riesgo relativo de 1.4 (IC_{95%} de 1 a 1.8) y posterior a la fortificación de 2.8 (IC_{95%} 1.2 a 6.6), sin embargo los autores señalan sesgos metodológicos.

IIb
[E: Shekelle]
Ray J 2005

Un estudio multicéntrico poblacional de 13 regiones de Europa e Israel investigó la asociación entre defectos del tubo neural y administración prenatal de ácido fólico, en 1.3 millones de recién nacidos con los siguientes hallazgos:

E

- resultados no consistentes con la literatura, al no encontrar disminución de la incidencia de los defectos del tubo neural concluyendo los autores ausencia de impacto, sin embargo el estudio presenta sesgos en su diseño.

IIb
[E: Shekelle]
Botto L 2005

Diversos estudios han demostrado consistencia en relación al efecto protector con la administración de ácido fólico, por lo que se debe tomar en cuenta los sesgos de los estudios para su interpretación.

E

Un estudio de casos y controles cuantificó la holotranscobalamina como un indicador de los niveles de vitamina B₁₂, demostrando que los niveles bajos de vitamina B₁₂ incrementa el riesgo de defectos del tubo neural

IIb
[E: Shekelle]
Hambidge 1993

E

Otros estudios han señalado la asociación de deficiencia de Zinc y defectos de tubo neural. En un estudio de casos y controles se observó que al recibir 12mg/día de Zinc redujo el riesgo de defecto de tubo neural con un OR 0.65 (IC_{95%} de 0.43-0.99)

III
[E: Shekelle]
Velie E 1999
Brent R 2004

E

Sin embargo otros autores no coinciden en que los niveles bajos de Zinc no se relacionan con una > incidencia de defectos de tubo neural

IIb
[E: Shekelle]
Hambidge 1993

Diversos autores recomiendan la administración rutinaria durante el embarazo de:

- ácido fólico
- Zinc
- vitamina B₁₂
- multivitaminas

A, B, C
[E: Shekelle]
Brent R 2004
Moore L 2003
Ray L 2005
Ray L 2007
Botto L 2005
Hambidge 1993
Czeizel AE 1999

R

✓/R

El grupo de trabajo sugiere consultar las recomendaciones sobre suplementación y prescripción en el embarazo, de acuerdo a la guía de práctica clínica "Control prenatal con enfoque de riesgo" del Instituto Mexicano del Seguro Social (Julio 2009)

Punto de Buena Práctica

Existe un riesgo mayor para la hemorragia de la matriz germinal en condiciones de:

- prematuridad
- bajo peso al nacer
- amnioititis aguda
- ausencia de esquema prenatal de esteroides (48hr previas al nacimiento)
- anestesia general
- Apgar <4 al minuto ó < 8 a los 5 minutos
- dificultad respiratoria
- conducto arterioso permeable
- anemia
- cateterismo arterial

IV
[E: Shekelle]
Shoorman D 2009

E

Se reconoce como secuelas de la hemorragia en la matriz germinal o la hemorragia intraventricular a la:

- destrucción de la matriz germinal
- infarto hemorrágico ventricular con subsecuente encéfalo malasia
- hidrocefalia posthemorragia

IV
[E: Shekelle]
Shoorman D 2009

E

Identificar a los pacientes con riesgo para desarrollar hemorragia de la matriz germinal, otorgando una vigilancia estrecha ante:

Factores prenatales:

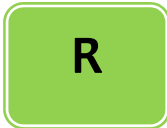
- ausencia de esquema de esteroides
- anestesia general para la asistencia del nacimiento
- amnioititis aguda

Factores postnatales:

- prematuridad y/o bajo peso al nacer
- Apgar <4 al minuto o < 8 a los 5 minutos
- dificultad respiratoria
- conducto arterioso permeable
- anemia
- cateterismo arterial

Ante hemorragia en la matriz germinal o hemorragia intraventricular buscar intencionadamente :

- destrucción de la matriz germinal
- infarto hemorrágico ventricular/ encéfalo malasia secundaria
- hidrocefalia posthemorragia



D
[E: Shekelle]
Shoorman D 2009

4.2 DIAGNÓSTICO

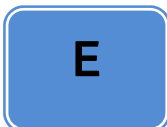
4.2.1 DIAGNÓSTICO CLÍNICO (VER CUADRO 2, 3 Y 4)

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

Piatt refiere posibilidad alta de encontrar alteración estructural ante la presencia de macrocefalia y hallazgos de:

- Retraso en el desarrollo
- Signos y síntomas neurológicos
- Signos y síntomas de incremento de la presión intracraneana
- Dismorfismo y/ó asociación con anomalías congénitas
- Falla para crecer
- Ansiedad familiar



IV
[E: Shekelle]
Piatt JH 2004

R

El personal médico de primer contacto: médico familiar, pediatra debe alertarse ante la presencia de macrocefalia en un lactante, con búsqueda intencionada de los siguientes datos clínicos, para su evaluación integral:

- Retraso en el desarrollo
- Signos y síntomas neurológicos sugestivos de incremento de la presión intracraneana
- Dismorfismo y/ó asociación con anomalías congénitas
- Falla para crecer
- Ansiedad familiar

D
[E: Shekelle]
Piatt J.H 2004

E

Los signos y síntomas de hidrocefalia reportados en recién nacidos y en lactantes < de 12 meses son:

- incremento anormal del perímetro cefálico
- rechazo al alimento
- vómito
- hipo actividad
- irritabilidad
- alteración del estado de alerta
- diastásis de suturas
- fontanela anterior abombada
- aumento de red venosa colateral craneal
- piel del cráneo tensa y brillante
- signo del sol naciente
- síndrome de Parinaud: parálisis en convergencia de los ojos
- Signo de Collier: ausencia de supraversion y retracción palpebral
- Signo de la “olla rajada” a la percusión (sonido mate del cráneo)
- casos graves: depresión respiratoria y postura anormal

III, IV
[E: Shekelle]
Quintana RG 1997
Gaskill SJ 2006
Saint-Rose C 1999
Iskandar BJ 1998

R

Reconocer que la etiología de la macrocefalia es diversa por lo que el cuadro clínico en este grupo etario es heterogéneo.

Aunado a lo anterior en los < 1 año los signos y síntomas de la hidrocefalia son inespecíficos, esto debido a condiciones propias de la etapa de lactante:

- tamaño de la fontanelas
- cierre de suturas
- desarrollo psicomotriz
- presencia de hipertensión endocraneana la cual puede estar compensada o descompensada, condicionando diversos síndromes.

No existe en la literatura la evaluación de riesgos para cada uno de los signos o síntomas asociados a hidrocefalia en < de 12 meses

C, D

[E: Shekelle]

Quintana RG 1997

Gaskill SJ 2006

Saint-Rose C 1999

Iskandar BJ 1998

E

Un estudio basado en el registro poblacional de Noruega de niños < 5 años de edad, hospitalizados por aumento del perímetro cefálico, durante el periodo de 1999–2002, el cual incluyo 298 pacientes y reportó

- **aumento de la circunferencia cefálica** como signo más común en el diagnóstico de hidrocefalia (72%), en comparación con los pacientes con quistes (31%) o tumores (5%).
- Los autores concluyen que el incremento de la circunferencia cefálica como síntoma de la expansión intracraneal, es relevante para la detección de hidrocefalia y quistes, en especial durante los primeros 10 meses de vida.

IIb

[E: Shekelle]

Morten S 2009

La hidrocefalia manifestada con aumento de la circunferencia o del Perímetro Cefálico (PC) como síntoma principal se presentó:

- Edad de 4.8 meses (rango: 0-27 meses, mediana: 4.0 meses)
- Mediana para la edad y primer examen médico a los 8.7 meses (rango: 0-39 meses, mediana: 7.5 meses). Por lo tanto, para este grupo de niños con hidrocefalia existió un retraso considerable desde el inicio de los síntomas hasta el primera contacto con el hospital (rango: 0-30 meses, con una media: 3.9 meses; mediana: 3.0 meses).



La segunda causa de referencia más frecuente de los niños con hidrocefalia fue:

- **náusea/ vómito** en 9%, la media para la edad del inicio en este grupo fue de 10.0 meses (rango: 0.5 a 45 meses; mediana: 8.5 meses), Mediana para la edad y primer examen médico fue de 10.8 meses (rango: 0.5 a 45 meses; mediana: 9.5 meses). Por lo tanto, el retraso en la atención a partir de la náusea/ vómito en el primer contacto hospitalario fue significativamente más corto para este subgrupo de pacientes con hidrocefalia rango (0 a 5.5 meses, con una media: 0.8 meses; mediana: 0 meses) en comparación con los pacientes que fueron diagnosticados por el aumento del perímetro cefálico

IIb
[E: Shekelle]
Morten S 2009

E

- Se menciona que la medición del PC se realizó en 165 niños (95%) con hidrocefalia durante la primera hospitalización, de estos solo el (57%) 94 niños presentaron PC en el percentil 97.5 a diferencia de los niños con tumores intracraneos en los que solo fue medido en 20 (35%) a su admisión, de estos 7(35%) presentaron PC > percentil 97.5.
- De 57 niños con tumores intracraneales, la media para la edad para su ingreso y diagnóstico fue de 29.5 meses con una mediana de 31 de meses

IIb
[E: Shekelle]
Morten S 2009

E

Frecuencia de los principales diagnósticos encontrado por Morten en un total de 298 niños:

- 173 (58%) con hidrocefalia como diagnostico primario
- 57 (19%) con tumor intracraneal
- Hemorragia intracraneal, 35 (12%)
- Quiste, 29 (10%)
- Otros 4 (1%)

IIb
[E: Shekelle]
Morten S 2009

R

La medición de rutina del PC durante el primer año de vida, auxilia primordialmente en la detección de niños con hidrocefalia o quistes. Reconociendo que el retraso identificado entre el inicio de los síntomas y la primer visita médica pudiera modificarse si se sistematiza la exploración física con el PC (detección temprana)

- Se demuestra que la medición rutinaria del PC no es una práctica que se realice sistemáticamente en todos los niños ingresados, por lo que esto debe corregirse para incrementar la probabilidad diagnóstica en forma oportuna
- Considerar en la hidrocefalia, las manifestaciones clínicas a excepción de la macrocefalia son tardías, esto probablemente por las características del cráneo y el desarrollo paulatino (permisible) en la etapa de lactante.

B
[E: Shekelle]
Morten S 2009

E

Se ha descrito que el 5% de los niños normales presentan un perímetro cefálico > a la percentil 95%. No se recomienda la investigación adicional a menos que exista:

- evidencia de incremento del PC (longitudinal)
- datos de hipertensión endocraneana

IV
[E: Shekelle]

Piatt JH 2004

E

La medición del perímetro cefálico en forma rutinaria es recomendable desde el nacimiento hasta los 2 años de edad, en que se completa el crecimiento del sistema nervioso central.

Debido a la trascendencia de problemas originados por:

- malformaciones congénitas
- disfunción orgánica
- alteración genéticamente determinada

Es recomendable la medición del PC en forma complementaria a la evaluación del desarrollo psicomotor.

IV
[E: Shekelle]

NOM-031-SSA2-1999.

Para la Atención a la Salud del Niño 2001

E

El dato obtenido de la medición del PC en relación a la edad del niño, se compara con los patrones de referencia específicos para conocer su crecimiento:

- utilizar la valoración inicial (basal) y las mediciones subsecuentes para el seguimiento (tendencia del crecimiento longitudinal)
- control subsecuente recomendando mensual
- Sí el perímetro cefálico se encuentra dentro de percentiles 3 y 97 se considera como valor normal
- **Sí el perímetro cefálico se sitúa por fuera de los valores percentilares mencionados o sí cambia 2 canales percentilares hacia arriba o hacia abajo, enviar a una unidad médica especializada.**

IV
[E: Shekelle]

NOM-031-SSA2-1999.

Para la Atención a la Salud del Niño 2001

R

Se recomienda que el personal médico de primer contacto (médico familiar, pediatra, enfermera) mida el PC desde el nacimiento hasta los 2 años de edad, mensualmente. Se sugiere comparar con los patrones de referencia específicos. (Cuadros 2 y 3). Considerar el comportamiento en forma longitudinal de acuerdo a edad y sexo, inferir alteración sí:

- el perímetro cefálico se sitúa por fuera de los percentiles 3 y 97
- presenta cambios de 2 canales percentilares hacia arriba o hacia abajo

*Ambas condiciones ameritan envío a pediatría de un segundo o tercer nivel de atención de acuerdo a la sospecha diagnóstica.

B, D
[E: Shekelle]

Morten S 2009
Piatt J.H 2004
NOM-031-SSA2-1999.
Para la Atención a la Salud del Niño 2001

✓/R

Se sugiere seguir las recomendaciones para la evaluación del PC referidas en la guía de práctica clínica de "Control y seguimiento de la nutrición, el crecimiento y desarrollo del niño menor de 5 años" del Instituto Mexicano del Seguro Social (julio 2009) La hidrocefalia posthemorragia (obstruktiva) se presenta comúnmente con las siguientes características epidemiológicas:

- recién nacido con hemorragia intraventricular (HIV) originada en la matriz germinal periventricular
- recién nacido prematuro con peso < de 1.5 Kg.

La HIV y la hidrocefalia posthemorragia obstruktiva puede ser sospechada con base a datos clínicos

- crisis convulsivas
- hipo actividad
- palidez o disminución inexplicable del hematocrito

*Considerar que la hemorragia puede presentarse aún en ausencia de datos clínicos o con cuadro clínico inespecífico

Punto de Buena Práctica

IV
[E: Shekelle]

Carton HJ 2004

E

E

IV
[E: Shekelle]

Carton HJ 2004

R

En el recién nacido prematuro con peso < de 1.5Kg debe vigilarse estrechamente el estado clínico y realizar estudio de escrutinio como ultrasonido transfontanelar.

Reconocer que en los recién nacidos prematuros menores de 1.5kg la hidrocefalia es consecuencia de la HIV

D
[E: Shekelle]

Carton HJ 2004

E

El riesgo de desarrollar hidrocefalia en recién nacidos prematuros con peso < de 1.5Kg está relacionado al grado de severidad de la HIV:

- HIV Grado I: 5 %
- HIV Grado II: 15%
- HIV Grado III: 35%
- HIV Grado IV: 90%

IV
[E: Shekelle]
Garton HJ 2004

R

A los recién nacidos prematuros con peso < de 1.5Kg identificar la presencia de HIV por ultrasonido transfontanelar (USGT). La vigilancia en los niños con dilatación ventricular posthemorrágica se sugiere por USGT 2 veces por semana

La hidrocefalia ligada al cromosoma X presenta los siguientes datos:

D
[E: Shekelle]
Garton HJ 2004

E

- recién nacido del sexo masculino
- macrocefalia
- paraparesia o cuadriparesia espástica
- flexión-aducción de pulgar
- recurrencia de casos (alta tasa de recidiva)

IV
[E: Shekelle]
Graf WD 2008
Gluf WM 2002

R

Ante la sospecha de hidrocefalia ligada al cromosoma X, solicitar inter consulta a genética para evaluación y consejo genético

D
[E: Shekelle]
Graf WD 2008
Gluf WM 2002

4.2.2 SIGNOS DE ALARMA PARA DAÑO NEUROLÓGICO (VER CUADRO 5, 6 Y 7)

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

La macrocefalia con signos y síntomas de hipertensión endocraneana es altamente sugestiva de hidrocefalia descompensada

IV
[E: Shekelle]
Piatt JH 2004

R

Los signos y síntomas de incremento en la presión intracraneal son indicaciones de valoración urgente por neurocirugía.

D
[E: Shekelle]
Piatt JH 2004



La detección de los signos de alarma para daño neurológico se realiza a través de la evaluación del neurodesarrollo en forma secuencial y sistematizada de los siguientes aspectos:

- Postura y movimiento
- tono muscular
- reflejos primitivos
- reflejos miotáticos
- conductas del desarrollo en sus 4 áreas: motora gruesa, motora fina, adaptativo-social y lenguaje.

IV
[E: Shekelle]
Tumer-Stokes L 1998
Torres A 1990
Benavides G 1985



En los recién nacidos buscar intencionadamente los siguientes signos de alarma:

- Cabeza constantemente hacia atrás
- Tono muscular disminuido

IV
[E: Shekelle]
Torres A 1990



En los lactantes de 3 meses de edad buscar intencionadamente los siguientes signos de alarma:

- Manos empuñadas
- Atrapamiento del pulgar
- Antebrazos en pronación

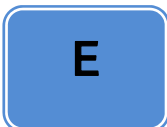
IV
[E: Shekelle]
Torres A 1990



En los lactantes de 5 meses de edad buscar intencionadamente los siguientes signos de alarma:

- Piernas juntas y difíciles de separar
- Apoyo de los pies en punta
- Ausencia de rodamientos

IV
[E: Shekelle]
Torres A 1990



Signos de alarma neurológica a cualquier edad:

- Alteración en la succión
- Alteración en el llanto y falta de consuelo
- Presencia de asimetría en postura o movimiento
- Alteración del tono muscular

Se han publicado otras clasificaciones de signos de daño neurológico en el primer año de vida, antes de establecer un diagnóstico definitivo de PCI

IV
[E: Shekelle]
Torres A 1990
Tumer-Stokes L 1998



Los signos patológicos en el tono muscular son:

- Hipotonía
- Hipertonía
- Fluctuante

IV
[E: Shekelle]
Benavides G 1985



Los signos patológicos relacionados a los reflejos primitivos:

- Presentación asimétrica
- Presencia o ausencia antes o después del tiempo esperado
- Reflejos miotáticos: ausentes o alterados

IV
[E: Shekelle]
Benavides G 1985



Los signos patológicos en la postura:

- Incompatibilidad en decúbito prono
- Cabeza en hiper extensión
- Miembros superiores
 - Brazo en rotación interna, codo en extensión, antebrazo en pronación continua
 - Manos empuñadas después del 2 mes del nacimiento
 - Pulgar en aducción

Miembros inferiores:

- Postura en batracio
- Patrón en tijera
- Flexor plantar persistente

Asimetrías:

- cabeza
- tronco
- extremidades

IV
[E: Shekelle]
Benavides G 1985

Reflejos patológicos, patrones estereotipados de movimiento y de conducta:

- Temblor y /o sobresaltos
- Clonus
- Crisis convulsivas
- Incoordinación
- Alteraciones en el patrón succión-deglución
- Anormalidades en el llanto
- Patrones de movimiento en bloque
- Adquisición temprana de conductas con alteración en la calidad y patrón de las mismas.

Alteración de estados funcionales:

- Irritabilidad constante
- Hiper excitabilidad
- Hipo actividad
- Estado de alerta deficiente
- Incapacidad de prestar atención
- Patrón alterado de sueño-vigilia
- Trastornos de sensopercepción

Reacción inadecuada a estímulos:

- táctiles
- visuales
- auditivos

Oculares:

- Desviación de la mirada conjugada o desviación ocular
- Nistagmus
- Estrabismo

Se sugiere que el médico de primer contacto evalúe el neurodesarrollo, sin omitir ninguno de sus componentes. La detección de los signos de alarma neurológica en:

- somatometría
- postura
- tono muscular
- reflejos primitivos
- reflejos miotáticos
- conductas del desarrollo

Reconociendo en forma temprana los signos de alteración neurológica para canalizar a medicina de rehabilitación en busca de evitar secuelas como la parálisis cerebral infantil.

E

IV

[E: Shekelle]

Benavides G 1985

R

D

[E: Shekelle]

Tumer-Stokes L 1998

Torres A 1990

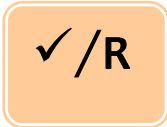
Benavides G 1985

Graham J 1986



Los signos de alarma para daño neurológico pueden estar presentes desde etapas tempranas, hasta la estructuración del daño neurológico, como en la parálisis cerebral infantil, la cual es un estado de discapacidad física, social y/o psicológica, cuya gravedad depende del grado de lesión.

En los pacientes con hidrocefalia congénita y adquirida se requiere un manejo multidisciplinario por parte de:



- pediatría
- neurología
- neurocirugía
- medicina de rehabilitación

En busca de limitar el daño (secuelas) por lo que el equipo médico decidirá, de acuerdo al estado clínico del paciente (estabilidad), el momento del inicio de la terapia de rehabilitación.

IV
[E: Shekelle]
Augustovski F 2007
Graham J 1986
Torres A 1990

Punto de Buena Práctica

4.2.3 PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PRENATALES Y POSTNATALES DE HIDROCEFALIA

Evidencia / Recomendación

Se prefiere en neonatos y lactantes con suturas abiertas la ultrasonografía transfontanelar. Con las ventajas de:



- realizar al lado de la cama del paciente, inclusive en la Unidad de Cuidados Intensivos
- sin exposición a la radiación ionizante
- disponibilidad del recurso, esto permite que los niños sean examinados de forma inmediata.

Son útiles para la confirmación diagnóstica de hidrocefalia:



- ultrasonografía transfontanelar
- tomografía computarizada
- resonancia magnética

Considerar el (USG) abdominal prenatal el mejor método por su:



- alta sensibilidad para malformaciones congénitas mayores
- prueba no invasiva y disponible
- bajo costo
- sin exposición a la radiación
- seguimiento con ultrasonografías seriadas

Nivel / Grado

IV
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006
Shooman D 2009

IV
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006

D
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006
Shooman D 2009

E

Se ha establecido en Estados Unidos de Norteamérica el USG transfontanelar como la modalidad de imagen cardinal para el escrutinio y diagnóstico de la hemorragia de la matriz germinal (HMG) / hemorragia intraventricular (HIV). Por lo que la tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (IRM) se usan como herramientas complementarias.

En los lactantes con suturas cerradas la tomografía de cráneo y la resonancia magnética pueden ser útiles en la investigación de hidrocefalia y su etiología.

La clasificación de HIV por Papile (1978) se desarrolló originalmente para la tomografía computarizada (TC) sin embargo ha sido adoptado por los médicos ecografistas y se acepta para su clasificación a pesar de sus limitaciones.

- Para el diagnóstico de HIV el USG muestra una alta sensibilidad (91%) y especificidad (81%)
- El USG transfontanelar identifica la hemorragia parenquimatosa con una sensibilidad 82% y especificidad 97%
- El diagnóstico de hemorragia de la matriz germinal (HMG) es difícil por USG transfontanelar con una sensibilidad de 61% y especificidad del 78%

Se ha señalado la utilidad de la asociación de USG transvaginal y abdominal en el segundo trimestre de embarazo para la detección de malformaciones fetales, con un incremento en la sensibilidad de ambas pruebas para defectos de la cabeza, se reportó:

- 118 (0.57%) de malformaciones craneales en 20,465 mujeres entre las semana 13 y 14 de gestación

E

R

Si se cuenta con el recurso realizar la asociación del USG transvaginal y abdominal para la detección de defectos prenatales, sin embargo no se identifica cual es la población con mayor riesgo/ beneficio

R

La clasificación de HIV por Papile adoptado para el manejo y pronóstico, ha sido motivo de revisión por varios autores al no tener traducción anatómica y en correlación con el pronóstico; por lo que al utilizarla se debe tomar en cuenta estas consideraciones.

IV
[E: Shekelle]

Shooman D 2009
Leviton A 2007
Gaskill SJ 2006

IV
[E: Shekelle]
Shooman D 2009

1a
[E: Shekelle]
Timor-Trish I 2009

A, D
[E: Shekelle]
Timor-Trish I 2009
Gaskill SJ 2006
Piatt JH 2004

D
[E: Shekelle]
Shooman D 2009
Leviton A 2007
Gaskill SJ 2006



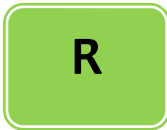
En mujeres sin antecedentes de malformación en productos previos, el ultrasonido (USG) prenatal realizado entre la 13 y 14 semanas de gestación, posee una sensibilidad de 79 % para detectar defectos, con incremento hasta el 95% para defectos mayores, como la hidrocefalia

IIb
[E: Shekelle]
Taipale P 2003



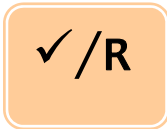
En los casos prenatales de hidrocefalia detectados por USG abdominal, se aconseja realizar estudio de resonancia magnética (RM) a partir de la semana 13 de gestación con el objetivo de establecer el grado de lesión y como auxiliar en el tratamiento a elegir.

IV
[E: Shekelle]
Hansen AR 2004



Se recomienda realizar el USG prenatal de rutina entre la semana 13 y 14, buscando intencionadamente datos de hidrocefalia.

B, D
[E: Shekelle]
Taipale P 2003
Hansen AR 2004



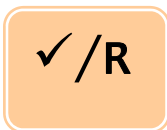
Con el USG prenatal con diagnóstico de hidrocefalia se sugiere referir a la consulta de embarazo de alto riesgo que le corresponda y al servicio de neurocirugía para evaluar la realización de la RM, en caso de contar con el recurso.

Punto de Buena Práctica



La tomografía de cráneo o la resonancia magnética son recomendadas en el paciente con suturas cerradas clínicamente estables para la definición del diagnóstico y la probable etiología.

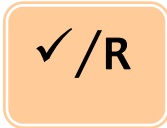
D
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006
Piatt JH 2004



No existe prueba de laboratorio útil para detectar hidrocefalia.
 Debido a que no existen pruebas útiles de laboratorio para el diagnóstico de hidrocefalia no se recomienda su uso salvo cuando se requiera confirmar **etiología** infecciosa o hemorrágica

Punto de Buena Práctica

Diversos estudios recomiendan vigilancia estrecha de los recién nacidos prematuros que requieran de cuidados intensivos o que muestren alteraciones neurológicas:



- realizar USG transfontanelar durante los 3 primeros días de VEU y posteriormente 1 vez por semana durante 4 semanas, como escrutinio.
- Con diagnóstico de HIV, el USG transfontanelar se recomienda realizar 2 veces por semana, con mediciones ventriculares, concomitante a la medición del PC diariamente.
- El USG transfontanelar de seguimiento, se realiza 2 veces por semana hasta la resolución de la dilatación ventricular y en caso de progresión de la dilatación ventricular se debe evaluar realizar con una mayor frecuencia

Punto de Buena Práctica

4.3 TRATAMIENTO

4.3.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Evidencia / Recomendación



La derivación ventrículo peritoneal es un procedimiento que requiere evaluar previo a su instalación:

- etiología de la hidrocefalia
- criterios de elección de rango de presión
- tipos de válvulas

Se ha reportado un alto número de complicaciones en manos inexpertas por lo que requiere de una adecuada preparación.



En la actualidad el tratamiento definitivo para la hidrocefalia en los lactantes es la derivación ventrículo peritoneal.



El tratamiento de la hidrocefalia posthemorragia es diferente a los otros tipos de hidrocefalias debido a la gran cantidad de sangre y proteínas en el LCR, combinado con el tamaño pequeño de los ventrículos e inestabilidad del paciente.

El tiempo adecuado para la cirugía es cuando el recién nacido pretermino excede a los 1500gr y la cuantificación de proteínas en LCR se encuentre por debajo de 200mg/dL.

Nivel / Grado

IV
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006
Saint-Rose C 1999
Rekate HL 1994

IV
[E: Shekelle]
Shooman D 2009

IV
[E: Shekelle]
Shooman D 2009

El factor más importante para disminuir las complicaciones mecánicas relacionadas con el sistema derivativo depende de la elección del sistema apropiado.

De forma inicial conviene tomar en cuenta la presión normal de LCR del paciente de acuerdo a su edad:

E

- válvulas de presión baja son útiles para los recién nacidos y lactantes
- válvulas de presión media recomendadas para pacientes preescolares y escolares
- válvulas de presión alta se reservan para los pacientes con tumores de fosa posterior o pacientes con episodios de sobre drenaje con válvulas de presión media.

IV
[E: Shekelle]

Rekate HL 1994

El neurocirujano debe evaluar en forma integral al paciente con hidrocefalia previo a la realización de la derivación ventrículo peritoneal y considera:

R

- momento adecuado para la cirugía: pretérmino con peso > 1500gr y proteínas en el LCR < de 200mg/dL.
- En los diferentes tipos de hidrocefalia la elección del sistema derivativo es de acuerdo a las características y edad del paciente resultando el factor más importante para evitar las complicaciones mecánicas.
- Es recomendable que el procedimiento se realice por personal experto para disminuir la probabilidad de complicaciones.

D
[E: Shekelle]

Gaskill SJ 2006
Saint-Rose C 1999
Rekate HL 1994
Shooman D 2009

En los pacientes con hidrocefalia, la elección de la presión del sistema de derivación ventrículo-peritoneal es de acuerdo a la medición de la presión intraventricular. En la práctica clínica en la mayoría de los neonatos con HIV subependimaria abierta al ventrículo se utilizan válvulas de derivación de presión baja (< a 50mm de H₂O), algunos de estos pacientes pueden presentar complicaciones tardías como: síndrome de sobre drenaje.

✓/R

Punto de Buena Práctica

E

Es posible evitar en el 25% de los niños con hidrocefalia post hemorragia la colocación de derivación de LCR, sí previamente se realiza una "buena evaluación de cada caso"

IV
[E: Shekelle]

Kramer LC 2008

R

No se recomienda realizar la derivación ventrículo peritoneal en niños con hidrocefalia post hemorragia con evidencia de ventriculomegalia y ausencia de datos francos de hipertensión endocraneana

Los pobres resultados a largo plazo en los pacientes con hidrocefalia post hemorragia pueden involucrar:

- Elevado nivel de proteínas en LCR, asociado a una tasa más elevada de obstrucción del sistema de derivación
- Inmadurez del sistema inmune lo cual favorece infección asociada al sistema de derivación ventrículo peritoneal
- Fisiológicamente con presión intracraneal baja, lo que requiere de dispositivos especiales.

E

La disfunción valvular es la complicación más frecuente. Se calcula que cada niño intervenido requerirá en promedio de 1.5 a 2.5 recambios de sistema durante los primeros 10 años de vida.

La disfunción pueden ser:

E

- mecánica (por obstrucción, desconexión o fractura del sistema)
- por rango de presión (opone una resistencia mayor o menor a la deseable para el paciente)
- secundarias a infección, se refiere tasas de infección entre el 5-15% en el pretermino con HIV.

R

Considerar que la complicación más frecuente es la disfunción valvular. Entre ellas sospechar:

- mecánica
- rango de presión inadecuada
- asociadas a infección

E

Diferentes autores recomiendan la punción lumbar o los drenajes ventriculares repetidos tempranos como una manera de evitar la progresión de la hidrocefalia y proteger el cerebro de los cambios de presión.

Se refiere que el riesgo de hidrocefalia y por ende la necesidad de derivación ventrículo peritoneal podría reducirse mediante la extracción de proteína y sangre en el líquido cefalorraquídeo.

D

[E: Shekelle]

Kramer LC 2008

IV

[E: Shekelle]

Kramer LC 2008

Shooman D 2009

IV

[E: Shekelle]

Gaskill SJ 2006/ 1993

Saint-Rose C 1999

Rekate HL 1994

Shooman D 2009

D

[E: Shekelle]

Gaskill SJ 2006

Saint-Rose C 1999

Rekate HL 1994

Shooman D 2009

Ia, IIb

[E: Shekelle]

Whitelaw A 2008

Garton HJ 2004

E

Estudio retrospectivo en recién nacidos preterminos con edad gestacional media de $27 + / - 3.3$ semanas y media para el peso al nacer de $1192 + / - 660$ g, encontrando beneficio con procedimiento inicial de drenaje del LCR por medio de reservorio, seguido por la colocación del sistema de derivación del LCR permanente

1a, 11b
[E: Shekelle]
Willis B 2009

E

Sin embargo, en controversia con lo anterior, no existe evidencia robusta que sustente el uso de derivación temprana del líquido cefalorraquídeo mediante punción lumbar o drenaje ventricular en niños con hidrocefalia en la reducción de riesgo de:

- dependencia de derivación
- discapacidad múltiple
- muerte

1a
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

E

Se asoció el uso de derivación o punción repetidas con aumento en el riesgo de infección de sistema nervioso central (SNC).

Coincidiendo diferentes autores en el reporte de tasas de infección entre 5.4 y 7.1 en recién nacidos preterminos con drenaje ventricular externo, refiriendo que es importante diferenciar la contaminación por ausencia de manifestaciones clínicas y hallazgos de laboratorio.

Se señala como otro problema, el sobre drenaje y el desarrollo de higromas subdurales, que quizás puedan evitarse con un control cuidadoso de la presión intracraneana.

1a, 111
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008
Shooman D 2009

Con la evidencia actual no es posible recomendar la derivación de LCR en forma temprana por medio de punción o drenaje ventricular en niños con hidrocefalia compensada debido a:

- ausencia de beneficio en relación al daño neurológico
- dependencia a la derivación
- ausencia de diferencia en discapacidad comparada con el riesgo de infección del SNC.

R

Se recomienda en los niños con hidrocefalia post HIV individualizar y evaluar el:

- inicio con drenaje ventricular externo (ventriculostomía) hasta la disminución de proteínas en el LCR.

* Identificar complicaciones asociadas a los procedimientos como son:

- infección
- defectos en la piel
- higroma subdural
- fístulas de LCR

A, B, C
[E: Shekelle]

Whitelaw A 2008
Garton HJ 2004
Kramer LC 2008
Willis B 2009

✓/R

El neurocirujano debe evaluar en forma individual a los lactantes con hidrocefalia sin etiología determinada con hipertensión endocraneana sintomática candidatos a extracción de líquido cefalorraquídeo por punción lumbar o drenaje ventricular

Punto de Buena Práctica

E

La tercer ventriculostomía endoscópica (TVE) para el tratamiento de la hidrocefalia permanece controversial en niños < de 2 años, una serie de casos reporto:

- 21 pacientes tratados con TVE, media para la edad: 6.7 meses, (rango de 9 días a 15 meses) y 16 pacientes < 1 año
- Etiología de hidrocefalia: estenosis del acueducto (8 pacientes) y otras anomalías congénitas (4 pacientes), posthemorragia (3 pacientes) e hidrocefalia relacionada a tumor (3 pacientes).
- 2 pacientes presentaron obstrucción por infección y uno con disfunción.
- TVE con éxito en 9 niños, con seguimiento promedio de 26.2 meses. A diferencia de 12 pacientes con promedio de seguimiento de 3.3 meses para la realización de otro procedimiento quirúrgico, 10 de ellos eran <1 año.
- tasa de éxito 43% en niños de 2 años y 37.5% en niños < 1 año con mejoría por TVE
- La utilidad de la TVE en niños con hidrocefalia depende de la edad (>1 año) y la etiología (estenosis del acueducto)

III
[E: Shekelle]
Baldauf J 2007

El objetivo de una cohorte retrospectiva fue identificar el riesgo de fallas asociada a TVE en niños con hidrocefalia:



- entre 1999 - 2007, 368 TVE se realizaron en 350 pacientes (165 < 18 años de edad)
- causas de hidrocefalia: tumor (53%), estenosis del acueducto (18%) y hemorragia intracranial (13%)
- mediana para el seguimiento: 47 meses (rango 6-106 meses) y tasa de éxito de 68.5% (252 de los 368 procedimientos).
- Niños < 6 meses presentaron 5 veces mas riesgo de falla a la TVE en comparacion con niños de > edad, con Razón de riesgo ajustada 5.0 (IC_{95%} 2.4-10.4; p<0.001). Y en la hidrocefalia crónica con Razón de riesgo ajustada 6.3 (IC_{95%} 2.5-15.0 p < 0.001) con riesgo mayor de fracaso en comparación con otras etiologías
- La mayoría de la fallas (97%) ocurrieron entre los 2 meses y el procedimiento inicial.
- La tasa global de morbilidad fue 10%.
- ETV reduce el numero de derivaciones y admisiones hospitalarias por falla, con menor costo

III
[E: Shekelle]
Sacko O 2010



- Se reportó un porcentaje de éxito del 46.4% (13/28) en pacientes sometidos a endoscopia con perforación del piso del tercer ventrículo, independientemente de la causa de la hidrocefalia en pacientes < de un año de edad.
- Se señala que la estenosis del acueducto en niños < de un año, con este procedimiento asciende a 53.8% (7/13) de éxito
- Consistentemente O'Brien publicó una serie de casos en niños < de 1 año con hidrocefalia de diferentes etiologías con 46% de éxito con endoscopia con perforación del piso del tercer ventrículo.

III
[E: Shekelle]
Koch-Wiewrodt D 2006

Se debe considerar que los estudios señalados son observacionales

R

No se cuenta con evidencia robusta que sustente como tratamiento la endoscopia con perforación del tercer ventrículo en los lactantes < de 1 año con hidrocefalia, evaluar en forma individualiza a los niños con estenosis del acueducto

C,D
[E: Shekelle]

Koch-Wiewrodt D 2006
Sacko O 2010
Baldauf J 2007

4.3.2 TRATAMIENTO MÉDICO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

- Un meta-análisis comparo el uso de acetazolamida y furosemide vs. tratamiento de sostén sin identificar cambio significativo en la mortalidad.
- Libenson no reportó ninguna muerte en 16 pacientes.
- El grupo de estudio de Dilatación Ventricular Post-Hemorrágica (PHVD por sus siglas en inglés) fallecieron 18/88 en el grupo de tratamiento con diurético comparado con 11/89 en el grupo control, con un RR típico de 1.65 con un IC_{95%}: 0.83-3.3

Ia
[E: Shekelle]

Whitelaw A 2008

E

En el estudio de Libenson 1999

- Se derivó a 1/10 en el grupo de tratamiento y 3/6 en control

En el grupo de dilatación Ventricular Post-Hemorrágica:

- Se derivó a 43/88 en grupo de diuréticos vs. 40/89 en grupo control con un RR típico de 1.01 con un IC_{95%}: 0.74-1.37

Ia
[E: Shekelle]

Whitelaw A 2008

E

En ambos estudios no se demostró diferencia en el manejo de la hipertensión endocraneana entre los grupos de tratamiento con doble diurético o grupo control en relación a las maniobras:

- punción transfontanelar
- punción lumbar o drenaje ventricular
- retraso psicomotor, alteraciones motoras puras, aisladas o en conjunto

la
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

E

- Dos ensayos clínicos; uno asignó al azar 16 pacientes y el otro 177. Ninguno mostró una reducción en el riesgo de derivación ventrículo peritoneal o de muerte con el uso de acetazolamida y furosemida.
- El ensayo con tamaño de muestra más grande mostró que el tratamiento con acetazolamida y furosemida produjo un aumento límite en el riesgo de desarrollar alteraciones motoras a un año (RR 1.27, IC_{95%}: 1.02 a 1.58, IC_{95%} 0.02 a 0.31), sin afectar significativamente el riesgo para el desenlace combinado de retraso, discapacidad o alteraciones en la esfera motora entre aquellos que sobrevivieron, o el riesgo para el desenlace combinado de muerte, retraso, discapacidad o alteraciones a un año.
- El ensayo con mayor número de pacientes mostró que el tratamiento con diuréticos aumentó el riesgo de **nefrocalcinosis** en el grupo PHVD (RR 5.31, IC_{95%}: 1.90 a 14.84; IC_{95%}: 0.09 a 0.29). Un metanálisis fue consistente con este resultado.

la
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

Se evaluó en prematuros <32 semanas de gestación con hidrocefalia y peso al nacer promedio de 1010g, la asociación con nefrocalcinosis.

En el análisis multivariado se encontró como factor de riesgo independiente el uso de furosemida por encima de 10 MG/ Kg. de peso corporal, con un riesgo 48 veces mayor (IC_{95%} de 4,0 a 585, p <0.01) para nefrocalcinosis.

Los autores consideran a la comorbilidad y la polifarmacia como factores asociados a desarrollar nefrocalcinosis.

E

III
[E: Shekelle]
Gimpel C 2010

E

No existió diferencia significativa en el riesgo de infección en ambos grupos:

- 13/88 la desarrollaron en el grupo de tratamiento
- 11/89 en el grupo control con un RR 1.2 y un IC _{95%}: 0.57-2.52.
- 6/10 pacientes en el grupo de manejo con diuréticos se suspendió el tratamiento por rechazo al alimento y trastorno hidroelectrolítico
- 2 casos presentaron acidosis y falta de respuesta
- el trastorno hidroelectrolítico implicó suspensión del tratamiento con un RR de 47.5 con una IC _{95%}: 2.93-770.6

la
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2007

R

La acetazolamida y furosemide no han demostrado mejoría en:

- Mortalidad
- Tipo de tratamiento a seguir: derivación ventrículo peritoneal, punción transfontanelar, punción lumbar o drenaje ventricular
- Pronóstico: desarrollo psicomotriz

Por lo que no se recomienda su uso para el manejo de la hidrocefalia post hemorragia

la
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

R

La acetazolamida y el furosemide se han asociado a un riesgo incrementado de:

- trastorno hidroelectrolítico y desequilibrio ácido base
- nefrocalcinosis
- infección
- riesgo limítrofe de lesiones motoras al año de edad

La terapia con acetazolamida y con furosemida no es efectiva ni segura para tratar la hidrocefalia posthemorragia.

la
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008
Gimpel C 2010

Un meta análisis que incluyo 10 ensayos clínicos controlados con 740 neonatos con el objetivo de evaluar el uso de fenobarbital para la prevención de la HIV e hidrocefalia, demostró:

E

- heterogeneidad para el resultado de desarrollo de HIV, sin diferencias entre el grupo tratado con fenobarbital y el grupo control para el desarrollo de HIV (riesgo relativo: 1.04, IC_{95%}: 0.87-1.25)
- HIV grave (riesgo relativo: 0.91, IC_{95%}: 0.66-1.24)
- dilatación ventricular posthemorragia (riesgo relativo: 0.89, IC_{95%}: 0.38- 2.08)
- deficiencia grave del desarrollo (riesgo relativo: 1.44, IC_{95%}: 0.41- 5.04)
- muerte antes del alta hospitalaria (riesgo relativo: 0.88, IC_{95%}: 0.64 – 1.21)
- tendencia coherente hacia un mayor uso de asistencia mecánica a la ventilación en el grupo tratado con fenobarbital, (riesgo relativo: 1.18, IC_{95%}: 1.06-1.32; diferencia de riesgos 0.129; IC_{95%}: 0.045, 0.213),
- sin diferencias significativas en el desarrollo de neumotórax, acidosis o hipercapnia.

Ia
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

El fenobarbital administrado en neonatos prematuros no demostró ser eficiente en la prevención de la HIV ni en el desarrollo de hidrocefalia por lo que no se recomienda como profilaxis. Con la presencia de los siguientes efectos secundarios:

R

- Hipotensión
- Mayor dependencia a la asistencia a la ventilación
- Déficit del desarrollo

A
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2008

El tratamiento de la HIV en recién nacidos preterminos, es complejo en comparación a los otros tipos de hidrocefalia por:

E

- gran cantidad de sangre y proteínas en el LCR
- inestabilidad del paciente
- dependencia permanente del sistema de derivación, 2 ECC reportaron derivación ventricular en 67% y 52% de los niños.

Ia
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2007

En un estudio multicéntrico de 4 centros hospitalarios 70 recién nacidos pretermino con HIV se aleatorizó el drenaje, irrigación y terapia fibrinolítica (con el objetivo de suprimir localmente: sangre y citoquinas) vs. la terapia estándar:



- 34 niños asignados al drenaje, irrigación y terapia fibrinolítica, fallecieron 2; 13 fueron sometidos a cirugía de derivación (derivación o muertos: 44%) vs. 36 preterminos asignados a la terapia estándar, 5 murieron y 14 se sometieron a la derivación (muertos o derivación: 50%) diferencia no significativa.
- 12 de 34 recién nacidos (35%) con drenaje, irrigación y tratamiento fibrinolítico con HIV secundaria en comparación con 3 de 36 recién nacidos (8%) en el grupo control.

La HIV secundaria se asoció a un riesgo incrementado de hidrocefalia y derivación, y a mayor número de transfusiones sanguíneas.

La HIV **secundaria** es uno de los principales factores que contrarrestan los posibles efectos terapéuticos del drenaje, irrigación y tratamiento fibrinolítico

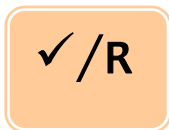
la, III
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2007
Shooman D 2009



El tratamiento con drenaje, irrigación y terapia fibrinolítica para la HIV en los recién nacidos preterminos no es una terapia recomendada por no ser efectiva en el curso clínico:

- Al no disminuir la derivación ventricular y la muerte.
- efectos asociados como: HIV secundaria y mayor número de transfusiones sanguíneas

A, C
[E: Shekelle]
Whitelaw A 2007
Shooman D 2009



No se recomienda su uso rutinario por no demostrar efectividad o mejora con las siguientes intervenciones en los lactantes con HIV y /o hidrocefalia:

- drenaje, irrigación y tratamiento con fibrinólisis
- punción lumbar y ventricular repetidas
- uso de acetazolamida y furosemida

Punto de Buena Práctica

4.3.3 TRATAMIENTO MÉDICO DE REHABILITACIÓN

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

La detección oportuna de signos de alarma o de datos de alteración neurológica, permite iniciar un tratamiento de rehabilitación para alcanzar un desarrollo psicomotor normal y así limitar las secuelas neurológicas.

El manejo de rehabilitación debe de ser multidisciplinario:

- terapeuta físico
- terapeuta ocupacional
- terapeuta de lenguaje
- especialistas en educación especial
- psicólogo
- médico de rehabilitación.

II, IV
[E: Shekelle]
Semiyen JK 1998

R

El médico de medicina de rehabilitación es el responsable de coordinar el programa de actividades este grupo, este se adecua de acuerdo a la respuesta clínica del paciente

El médico especialista en medicina de rehabilitación debe individualizar el programa de rehabilitación de acuerdo a los datos clínicos que presentan los pacientes < de 1 año con hidrocefalia.

Se sugiere que el protocolo de rehabilitación se estructure en forma secuencial.

D
[E: Shekelle]
Semiyen JK 1998
Torres A 1990
Benavides 1985

✓/R

Un factor de riesgo adicional para el desarrollo de alteración neurológica del paciente con hidrocefalia, es la prematurez, por lo que el tratamiento de rehabilitación debe ser preventivo y dirigido con seguimiento calendarizado

Punto de Buena Práctica

E

La clasificación para alteraciones del desarrollo psicomotor en el niño < de 1 año de edad, es la siguiente:

- Normal, si ejecuta todas las conductas correspondientes a su edad cronológica.
- Límitrofe, si no ejecuta todas las conductas correspondientes a su edad cronológica, pero si a la inmediata anterior.
- Anormal, si no ejecuta todas las conductas correspondientes a su edad; ni las conductas correspondientes a la inmediata anterior.

IV
[E: Shekelle]
NOM-031-SSA2-1999
Para la Atención a la
Salud del Niño. Febrero de
2001

Se debe mantener el control subsecuente, de acuerdo con los siguientes hallazgos:



- Si el desarrollo corresponde a su edad, se dará orientación sobre técnicas de estimulación para favorecer el desarrollo y se citará a consultas subsecuentes con la periodicidad que establece la Norma oficial.
- Si el desarrollo no corresponde a su edad, pero sí a la inmediata inferior, se dará orientación para favorecer el desarrollo del lactante con cita subsecuente a las 2 semanas siguientes; si no logra mejoría, enviar a unidad médica especializada para su atención oportuna.
- Si el desarrollo no corresponde a su edad, ni a la inmediata inferior, se le derivará en forma inmediata a una unidad médica especializada para su atención.

IV
[E: Shekelle]
 NOM-031-SSA2-1999
 Para la Atención a la
 Salud del Niño. Febrero de
 2001

De acuerdo a la evaluación del desarrollo psicomotriz sí:



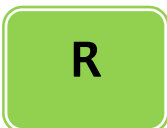
- Se considera normal, continua estimulación temprana con su médico de primer contacto
- Se considera límite, otorgar maniobras específicas con seguimiento estrecho para evaluar envío a manejo especializado multidisciplinario a pediatría y medicina de rehabilitación.
- Se considera anormal envío inmediato a manejo especializado multidisciplinario a pediatría y a medicina de rehabilitación.

D
[E: Shekelle]
 NOM-031-SSA2-1999
 Para la Atención a la
 Salud del Niño. Febrero de
 2001



Las alteraciones presentes con mayor frecuencia en los niños con hidrocefalia son las neurológicas cognitivas.

la
[E: Shekelle]
 Augustovski F 2007



La terapia neurocognitiva tienen como objetivo la rehabilitación específica de funciones cognitivas como:

- lenguaje
- percepción espacial
- atención y memoria

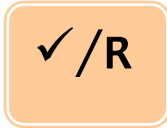
A
[E: Shekelle]
 Augustovski F 2007

4.4 CRITERIOS DE REFERENCIA

4.4.1 CRITERIOS TÉCNICO MÉDICOS DE REFERENCIA

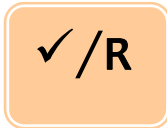
Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado



Niños < de 1 año con sospecha de hidrocefalia congénita por incremento de PC asociado a signos de alarma para daño neurológico y/o retraso psicomotriz y dismorfia: envío a neurocirugía y genética

Punto de Buena Práctica

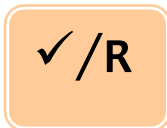


En todo lactante con sospecha de hidrocefalia congénita por:

- antecedente familiar de hidrocefalia
- asociación a dismorfia

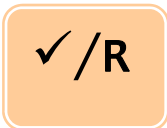
Punto de Buena Práctica

Requiere envío a genética para complementación diagnóstica y de ser necesario consejo genético.



Niños < de 1 año con sospecha de hidrocefalia post hemorragia con antecedente de prematuridad e incremento de PC referir a neurocirugía para su valoración

Punto de Buena Práctica

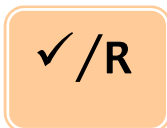


En todo lactante con hidrocefalia congénita o post hemorragia con:

- signos de alarma neurológica
- signos de alteración neurológica definitiva: parálisis cerebral infantil
- otros factores predisponentes a daño neurológico: prematuridad extrema

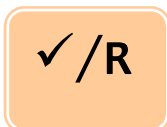
Punto de Buena Práctica

Requieren envío a medicina física de un tercer nivel de atención



Los niños con hidrocefalia con riesgo de desarrollar signos de alarma o datos definitivos de alteración neurológica requieren durante el primer año de vida seguimiento mensual por parte de pediatría, neurocirugía y medicina física en un segundo nivel de atención

Punto de Buena Práctica



Los niños con hidrocefalia con signos de alarma requieren seguimiento mensual por parte de medicina física en un tercer nivel de atención

Punto de Buena Práctica

4.5 VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

E

- Se ha reportado a las crisis convulsivas como presentación inicial de disfunción valvular en especial en pacientes con mielomeningocele.
- Algunos estudios sugieren que el sitio de implantación en región frontal favorece la presentación de crisis convulsivas.
- Se reporta en una tercera parte de pacientes con DVP el desarrollo de crisis convulsivas

IV
[E: Shekelle]
Gaskill SJ 2006

Un estudio prospectivo realizado en un centro de neurocirugía pediátrica, en lactantes portadores de 53 derivaciones, ingresados por sospecha de disfunción de la derivación ventrículo peritoneal (VP).

Se evaluó síntomas, signos y hallazgos radiográficos (tomografías computarizadas) y se comparo con los hallazgos operatorios.

Se definió 2 grupos de pacientes definidos, con bloqueo de derivación probada, el otro sin corroborar la presunta disfunción.

- Presentación más común: cefalea, somnolencia y vómitos.
- 37 con hallazgos quirúrgicos de disfunción de la derivación, de los cuales 34 tenían bloqueo y 3 infección de la derivación
- 84% con bloqueo de la derivación ventricular se relacionó al aumento de tamaño ventricular en comparación con imagen previa.

III
[E: Shekelle]
Barnes NP 2002

E

Para los dos grupos de pacientes (con y sin bloqueo en la derivación), razón de momios, con IC_{95%}, sus síntomas reportados fueron:

- dolor de cabeza 1.5 (0,27 a 10.9),
- vómitos 0.9 (0.25 a 3,65),
- **somnolencia** 10 (0.69 a 10.7)
- fiebre 0.19 (0.03 a 6.95).

La somnolencia es un predictor clínico en la disfunción de la derivación VP. Es necesaria la realización de TAC de cráneo e interpretarlos en el contexto de la imagen anterior. Es importante señalar que no en todos los casos de disfunción de la derivación se presentan con un aumento de tamaño de los ventrículos.

R

Sospechar de disfunción de la derivación en un niño con hidrocefalia ante ausencia de causa que explique el cuadro clínico. Considerar:

- somnolencia como un signo relevante en pacientes con disfunción de la derivación
- A la interpretación de los síntomas que presenta un niño, tomar en cuenta la experiencia de la familia ante una disfunción previa
- En caso de duda considerar la evaluación con un hospital de tercer nivel
- Todo pacientes con sospecha de disfunción de la derivación ventrículo peritoneal deben tener una tomografía computarizada
- Un aumento de tamaño de los ventrículos es altamente sugestivo de disfunción de la derivación ventrículo, sin embargo en ausencia de incremento de tamaño no lo descarta.

En los lactantes con hidrocefalia y crisis convulsivas es determinante identificar la etiología y de acuerdo a esto realizar:

- TAC de cráneo para evaluar disfunción valvular
- Electroencefalograma (EEG) e IC a neurología
- Electrolitos séricos en busca de:
 - Hipocalcemia
 - Hiponatremia
 - Hipoglucemia

En los casos de hidrocefalia ligada al X las crisis convulsivas se presentan en:

- edad escolar
- en 30% de los casos asociada a trastornos de la migración

Realizar en los lactantes con hidrocefalia ligada al X y crisis convulsivas:

- Estudios de imagen disponible para identificar los trastornos de la migración neuronal
- EEG ante evidencia de crisis convulsivas

Consistentemente se refiere prolongación del tiempo de latencia de la onda P100 en los potenciales provocados visuales en pacientes con hidrocefalia y disfunción valvular

Considera a los potenciales provocados visuales como una herramienta para evaluar la función del sistema valvular (disfunción) en los niños con hidrocefalia

C
[E: Shekelle]

Barnes NP 2002
Gaskill SJ 2006

✓/R

Punto de Buena Práctica

E

IV
[E: Shekelle]

Graf WD 2008

R

D
[E: Shekelle]

Graf WD 2008

E

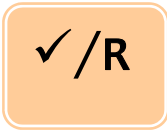
III
[E: Shekelle]

Sklar F 1979

R

C
[E: Shekelle]

Sklar F 1979



Se recomiendan verificar la colocación del sistema de derivación ventrículo peritoneal mediante radiografías simples de cráneo y abdomen.

Evaluar la realización de radiografías simples de cráneo y abdomen posterior a la colocación del sistema de derivación ventrículo peritoneal

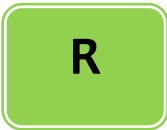
En niños con hidrocefalia previamente derivados, puede darse un cierre prematuro de suturas y por consiguiente las manifestaciones clínicas:

- Cefalea
- Vómito
- Papiledema
- Deformidad del cráneo.



Sospechar de cierre prematuro de suturas en los niños con hidrocefalia y derivación de líquido ante la presencia de:

- Cefalea
- Vómito
- Papiledema
- Deformidad del cráneo.



Punto de Buena Práctica

IV

[E: Shekelle]

Quintana RG 1997.

Gaskill SJ 2006

Saint-Rose C 1999

Iskandar BJ 1998

D

[E: Shekelle]

Quintana RG 1997

Gaskill SJ 2006

Saint-Rose C 1999

Iskandar BJ 1998

5. ANEXOS

5.1. PROTOCOLO DE BÚSQUEDA

Se formularon preguntas clínicas concretas y estructuradas según el esquema paciente-intervención-comparación-resultado (PICO) sobre diagnóstico y manejo de la hidrocefalia congénita en recién nacidos hasta el año de edad.

Se estableció una secuencia estandarizada para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica (GPC), a partir de las preguntas clínicas formuladas sobre Diagnóstico Y Manejo De La Hidrocefalia Congénita Y Adquirida En Menores De 1 Año De Edad en las siguientes bases de datos: Fistera, Guidelines Internacional Networks, Practice Guideline, Guideline Clearinghouse, New Zealand Clinical Guidelines Group, Primary Care Clinical Practice Guidelines y Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

No se encontraron guías publicadas sobre el tema.

Esta guía de diagnóstico y tratamiento de Hidrocefalia en población infantil de menos de un año, incluidos los prematuros no es una adaptación a partir de una guía original publicada en otro idioma ya que a pesar de realizar una búsqueda exhaustiva, fue imposible encontrar alguna. Se incorpora en forma secundaria las indicaciones de otras guías respecto a la detección temprana de patología congénita y estudios clase I para el tratamiento.

Las recomendaciones incluidas en esta guía de referencia el proceso de búsqueda se llevó a cabo en Pubmed y Cochrane Library Plus utilizando los términos y palabras claves: “congenital malformations”, “congenital hydrocephalus”, “diagnosis”, “treatment”, “etiology”, “ultrasonographic screening”, “multidisciplinary rehabilitation”, “hidrocefalia posthemorragia”

La búsqueda se limitó a revisiones sistemáticas, meta-análisis y ensayos clínicos controlados en idioma inglés y español, publicados a partir del 2000.

En caso de controversia de la información y resultados reportados en los estudios, las diferencias se discutieron en consenso y se empleó el formato de juicio razonado para la formulación de recomendaciones. Se marcaron con el signo √ y recibieron la consideración de práctica recomendada u opinión basada en la experiencia clínica y alcanzada mediante consenso.

5.2. SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster en Canadá. En palabras de Sackett, “la MBE es la utilización consciente, explícita y

juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales” (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible –la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero et al, 1996)

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006)

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R et al, 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se describen las escalas de evidencia para las referencias utilizadas en esta guía y de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

CUADRO III. LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
Ia. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
Ib. Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorios	
Ila. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoriedad	B. Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
Iib. Al menos otro tipo de estudio cuasi experimental o estudios de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D. Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

5.3. CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

CUADRO 1. MEDICAMENTOS, QUÍMICOS, MEDIOS Y AGENTES FÍSICOS, TERATOGÉNICOS Y EMBRIOTÓXICOS QUE CAUSAN HIDROCEFALIA Y MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Medicamento	Malformación
Aminoptein	hidrocefalia y mielomeningocele, microcefalia
Metotrexate	hidrocefalia y mielomeningocele, microcefalia
Antituberculosos	incrementan riesgo de malformación del SNC
Coumarin y derivados	defectos tubo neural
Acido Retinoico	Malformación en el sistema nervioso central
Trimetoprim	Defectos del tubo neural
Warfarina	Malformaciones del sistema nervioso central
Trimethadione y Paramethadione	Malformaciones del sistema nervioso central
Toxoplasmosis	Hidrocefalia
Varicela – Zoster	Defectos del sistema nervioso central
Encefalitis Equina Venezolana	Hidranencefalia

Brent L. Environmental Causes of Human Congenital Malformations: The Pediatrician's Role in Dealing with These Complex Clinical Problems Caused by a Multiplicity of Environmental and Genetic Factors. Pediatrics 2004; 113: 957-968

CUADRO 2. CAUSAS DE REFERENCIA

	N (%)			
	HIDROCEFALIA	TUMOR	HEMORRAGIA	QUISTE
Aumento de PC	125 (72)	3 (5)	2 (6)	9 (31)
Náuseas / vómitos	15 (9)	29 (51)	8 (23)	3 (10)
Inestabilidad	4 (2)	23 (40)	0	0
Fatiga / somnolencia	8 (5)	14 (25)	6 (17)	1 (3)
Quejarse / irritabilidad	13 (8)	8 (14)	11 (31)	2 (7)
Fiebre	3 (2)	1 (2)	2 (6)	0
Convulsiones o epilepsia	5 (3)	3 (5)	11 (31)	4 (14)
Problemas respiratorios	2 (1)	0	0	0
Fontanela abombada	6 (3)	0	1 (3)	0
Forma de la cabeza anormal ó aberrante	10 (6)	0	0	2 (7)
Alteraciones de la visión /ojos	2 (1)	3 (5)	1 (3)	2 (7)
Retraso del desarrollo psicomotor	8 (5)	0	0	1 (3)
Retraso en el desarrollo del lenguaje	2 (1)	0	0	3 (10)
Tortícolis	2 (1)	9 (16)	0	0
Enuresis	1 (1)	1 (2)	0	0
Detección radiológica	9 (5)	0	7 (20)	5 (17)
La pérdida de la conciencia	1 (1)	1 (2)	2 (6)	0
Dolor de cabeza	0	17 (30)	0	3 (10)
Trauma	0	0	2 (6)	1 (3)
Cambios en el comportamiento	0	0	1	(3) 0
Dificultades para tragar	0	1	(2) 0	0
Paresia	0	7 (12)	4 (11)	0
TOTAL *	216	120	58	36

*Algunos pacientes presentaron causas múltiples como motivo de referencia.

Morten S, Knut W. Routine Measurement of Head Circumference as a Tool for Detecting Intracranial Expansion in infants: What Is the Gain? A Nationwide Survey. Pediatrics 2008; 121: 416-420

CUADRO 3. TABLAS DE REFERENCIA PARA VALORAR EL PERIMETRO CEFALICO PERIMETRO CEFALICO (CM) POR EDAD (MESES) 1 MES A 13 MESES EN NIÑAS

EDAD MESES	PERCENTILES						
	3	10	25	50	75	90	97
1	33.6	34.7	35.7	36.4	37.3	38.4	39.8
2	35.8	36.6	37.3	37.9	38.9	39.7	41.6
3	37.4	38.0	38.6	39.2	40.1	41.1	42.8
4	38.5	39.2	39.7	40.4	41.3	42.3	43.6
5	39.3	40.0	40.7	41.5	42.4	43.2	44.4
6	40.0	40.7	41.5	42.4	43.1	44.0	45.5
7	40.6	41.3	42.1	43.2	43.9	44.7	45.6
8	41.1	41.9	42.7	43.8	44.5	45.3	46.2
9	41.6	42.5	43.3	44.4	45.0	45.8	46.7
10	42.1	43.0	43.8	44.9	45.4	46.3	47.1
11	42.5	43.3	44.2	45.2	45.8	46.6	47.5
12	42.8	43.6	44.6	45.6	46.2	47.0	47.8
13	43.2	44.0	45.0	45.9	46.5	47.3	48.1

Fuente: Archivos de Investigación Médica 1975; 6, sup 1. Somatometría Pediátrica, IMSS.

CUADRO 4. TABLAS DE REFERENCIA PARA VALORAR EL PERIMETRO CEFALICO PERIMETRO CEFALICO (CM) POR EDAD (MESES) 1 MES A 13 MESES EN NIÑOS

EDAD MESES	PERCENTILES						
	3	10	25	50	75	90	97
1	35.0	35.7	36.3	37.2	38.0	39.0	40.0
2	37.3	37.8	38.4	39.0	39.9	40.7	42.0
3	38.7	39.2	39.8	40.5	41.4	42.3	43.6
4	39.7	40.3	41.0	41.7	42.5	43.4	44.6
5	40.7	41.2	42.0	42.7	43.5	44.2	45.5
6	41.6	42.1	42.8	43.6	44.5	45.0	46.3
7	42.2	42.8	43.5	44.2	45.1	45.8	47.0
8	42.8	43.5	44.0	44.9	45.8	46.5	47.5
9	43.3	44.0	44.6	45.5	46.2	47.0	48.0
10	43.8	44.4	45.1	46.0	46.7	47.4	48.5
11	44.2	44.8	45.5	46.4	47.2	47.9	48.9
12	44.5	45.3	46.0	46.9	47.6	48.3	49.3
13	44.8	45.6	46.3	47.2	47.9	48.6	49.6

Fuente: Archivos de Investigación Médica, 6, sup 1, 1975. Somatometría Pediátrica, IMSS.

**CUADRO 5. EVALUACION DEL DESARROLLO PSICOMOTOR DEL NIÑO MENOR DE CINCO AÑOS.
LOS DATOS DE CADA ÁREA (CONDUCTAS) SON CONSECUTIVOS.**

EDAD	CONDUCTAS
De 0 a 3 meses	
	Lenguaje
	Llora. Ríe. Emite sonidos.
	Social
	Mira la cara. Sonríe espontáneamente.
	COORDINACION
	Sigue con la mirada objetos móviles.
	Busca con la mirada la fuente del sonido.
	Mueve la cabeza y los ojos, en busca del sonido.
	MOTORA
	Boca abajo, levanta 45 grados la cabeza.
	Hace tracción hasta sentarse.
	Mantiene erguida y firme la cabeza.
De 4 a 6 meses	
	Lenguaje
	Balucea. "da-da", "ma-ma"
	Social
	Atiende con interés el sonido.
	Busca con la mirada la fuente del sonido.
	Sonríe espontáneamente.
	COORDINACION
	Intenta la presión de objetos.
	Presión global a mano plena (barrido).
	MOTORA
	Eleva el tronco y la cabeza, apoyándose en manos y antebrazos.
	Mantiene erguida y firme la cabeza.
	Se mantiene sentado, con apoyo.
	Se mantiene solo, sin apoyo.
De 7 a 9 meses	
	Lenguaje
	Lalea, "da-da", "ma-ma", "agu", utiliza consonantes.
	Social
	Encuentra objetos que se le ocultan bajo el pañal.
	Es inicialmente tímido con extraños.
	COORDINACION
	Presión entre la base del pulgar y el meñique.
	Presión entre el pulgar y la base del dedo índice.
	Presión en pinza fina. Opone el índice con el pulgar.
	MOTORA
	Se sienta solo, sin apoyo.
	Consigue pararse, apoyado en muebles.
	Gatea. Camina apoyado en muebles.
De 10 a 12 meses	
	Lenguaje
	Dadá, mamá, pan, agua oso.
	Social
	Bebe de la taza.
	Juega "palmitas", "tortillitas".
	Detiene la acción a la orden de ¡No!
	COORDINACION
	Presión en pinza fina. Opone el índice con el pulgar.
	MOTORA
	Gatea. Camina apoyado en muebles.
	Camina tomado de la mano.

CUADRO 6. SIGNOS PATOLOGICOS

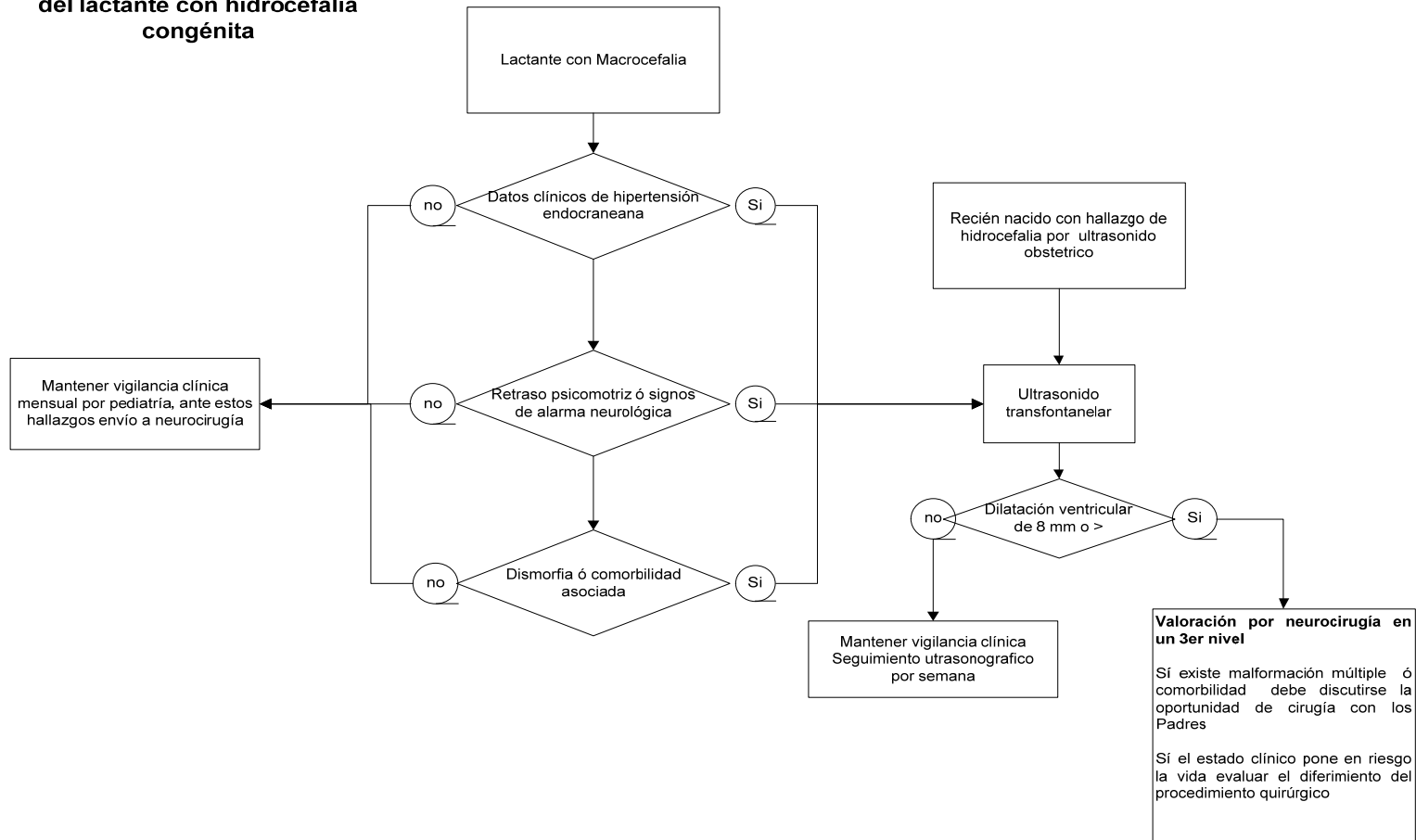
Alteraciones del tono	Patrones anormales de postura	Patrones anormales primitivos y estereotipados de movimiento incluyendo oculares:
<ul style="list-style-type: none"> Hipotono Hipertono Fluctuante 	<ul style="list-style-type: none"> Incompatibilidad en decúbito prono Cabeza en hiper extensión Brazos continuamente en pronación Manos empuñadas después del segundo mes Pulgar en aducción Miembros inferiores en rotación interna abducción y flexión continua Miembros inferiores rotación externa, abducción y flexión plantar Dedos de los pies continuamente en flexión <p>Asimetrías</p> <ul style="list-style-type: none"> Cabeza Tronco Extremidades 	<ul style="list-style-type: none"> Desviación bilateral hacia arriba Desviación bilateral hacia abajo en sol naciente Movimientos rotatorios lentos o laterales lentos Desviación lateral de los ojos Nistagmus Estrabismo <p>Generales:</p> <ul style="list-style-type: none"> Temblores Clonus Convulsiones Sobresaltos Incoordinación Alteraciones en el patrón succión-deglución Lengua siempre afuera Sialorrea Patrones de movimiento en bloque después del 6°.mes Adquisición temprana de conductas con alteración en la calidad y patrón de las mismas Alteraciones en la prensión, asimetría en los movimientos de cabeza. Desviación de la boca al llorar, comer o sonreír Gateo asimétrico <p>Marcha de puntas</p>
Adquisición paradójica temprana de conductas con alteración en la calidad y patrón de las mismas	Reflejos	Alteración de estados funcionales:
<ul style="list-style-type: none"> De decúbito prono, alzar la cabeza fuera zona 3 Rodarse en el segundo mes con patrones totales Arrastre de oruga en decúbito supino, 3°. ó 4°. mes Pararse en el tercer mes con patrón de extensión total Arrastrarse hacia atrás, sin control antigraavitatorio en decúbito prono 	<p>Reflejos Primitivos:</p> <ul style="list-style-type: none"> Presentación asimétrica Presencia o ausencia antes o después del tiempo esperado Alteración de la dinámica e intensidad <p>Reflejos miotáticos:</p> <ul style="list-style-type: none"> Ausentes Alterados 	<ul style="list-style-type: none"> Irritabilidad constante Hiper exitabilidad Hipo actividad Hiper quinesia Llanto inconsolable Calidad de alerta pobre Incapacidad de prestar atención Patones de sueño-vigilia alterados <p>Trastornos de senso percepción: Reacción inadecuada a estímulos;</p> <ul style="list-style-type: none"> táctiles visuales auditivos

CUADRO 7. SIGNOS DE RETRASO DEL DESARROLLO

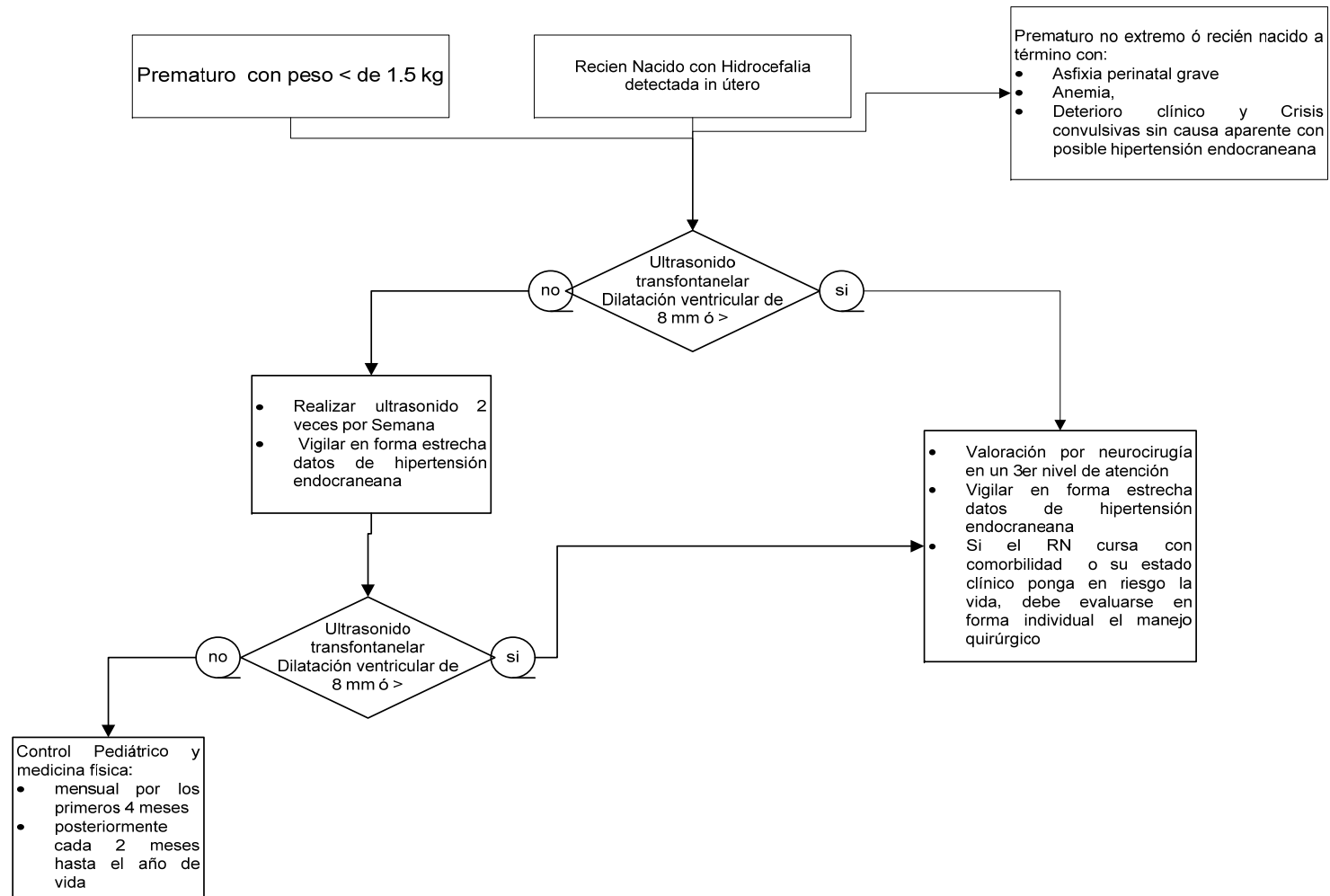
Retraso en la aparición de las reacciones de desarrollo	Retraso en la aparición de conductas del desarrollo en sus diferentes áreas
<ul style="list-style-type: none"> Reacciones de enderezamiento negativas después de la edad esperada Reacciones de protección negativa después de la edad esperada Reacciones de equilibrio negativas después de la edad esperada 	<ul style="list-style-type: none"> Motora gruesa Motora fina Lenguaje Adaptativo social

5.4. DIAGRAMAS DE FLUJO

Algoritmo del abordaje diagnóstico del lactante con hidrocefalia congénita



Algoritmo del Recién Nacido con Hidrocefalia asociada a Hemorragia Intraventricular



6 DEFINICIONES OPERATIVAS

Atención integrada al conjunto de acciones que se proporcionan al menor de cinco años en la unidad de salud, independientemente del motivo de la consulta e incluyen: vigilancia de la vacunación, vigilancia de la nutrición, atención motivo de la consulta, capacitación de la madre y atención a la salud de la madre.

Co morbilidad: La existencia o la presencia de cualquier entidad distinta adicional durante el curso clínico de un paciente que tiene una enfermedad indexada bajo estudio.

Comunicación a la acción de informar la presencia de padecimientos o eventos, por parte de fuentes que pertenecen al Sistema Nacional de Salud.

Estrategia al método para resolver o controlar un problema.

Hidrocefalia exvacuo alteración en la cual existe un incremento en la proporción de líquido respecto al encéfalo, derivado de atrofia cerebral y por lo tanto, el procedimiento quirúrgico no beneficia al paciente.

Líquido Cefalo Raquídeo (LCR) es un líquido claro, incoloro, producto del ultra filtrado de las células epiteliales del plexo coroideo, las células endocelulares y aracnoideas y la difusión desde el espacio intersticial cerebral. Se producen en condiciones normales de 0.25 a 0.4 ml por minuto de LCR para un total de 360 a 580 ml por día.

Somnolencia dificultad para mantener la vigilia.

Símbolos y abreviaturas

cm.: centímetro

Kg: kilogramo.

mLl: mililitro.

MG: miligramo.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Augustovski F, Pichon-Riviere A, Colantonio L. Rehabilitación neurocognitiva: principales indicaciones. Instituto de Efectividad Clínica y Sanitaria (www.iecs.org.ar). Buenos Aires, Argentina. Documentos de Evaluación de Tecnologías Sanitarias, Informe Técnico Breve 2007; 34.
2. Barnes NP, Jones SJ, Hayward RD, Harkness WJ, Thompson D. Ventriculoperitoneal shunt block: what are the best predictive clinical indicators? *Arch Dis Child* 2002; 87:198–201
3. Baldauf J, Oertel J, Gaab MR, Schroeder HW. Endoscopic third ventriculostomy in children younger than 2 years of age. *Childs Nerv Syst.* 2007; 23(6): 623-6. Epub 2007 Apr 6.
4. Benavides G. HM. Sistematización de signos tempranos de daño neurológico para estimulación específica. *Salud Pública Méx* 1985; 375-383.
5. Brent R. Environmental Causes of Human Congenital Malformations: The Pediatrician's Role in Dealing With These Complex Clinical Problems Caused by a Multiplicity of Environmental and Genetic Factors. *Pediatrics* 2004; 113: 957-968
6. Botto LD, Lisi A, Robert-Gnansia E, Erickson JD, Vollset SE, Mastroiacovo P. International retrospective cohort study of neural tube defects in relation to folic acid recommendations: are the recommendations working? Cite this article as: *BMJ*, doi: 10.1136/bmj.38336.664352.82 (published 18 February 2005)
7. Czeizel AE, Timár L, Sárközi A. Dose-dependent Effect of Folic Acid on the Prevention of Orofacial Clefts. *Pediatrics* 1999; 104:e66 <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/104/6/e66>
8. Garton HJ. Hydrocephalus. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 305-325.
9. Gaskill SJ. Shunts for hydrocephalus. 2006. En: <http://www.medlink.com/MedLinkContent.asp> Search: neurology/hydrocephalus
10. Gimpel C, Krause A, Franck P, M Krueger, von Schnakenburg C. Exposure to furosemide as the strongest risk factor for nephrocalcinosis in preterm infants. *Pediatr Int.* 2010 Feb; 52 (1): 51-6
11. Graf WD. X-linked hydrocephalus 2008. En: <http://www.medlink.com/MedLinkContent.asp> Search: neurology Developmental malformations of the nervous system>midline defects>x-linked hydrocephalus
12. Graham J, Salazar A Weingarthe H. The relationship of brain tissue loss volume and lesion location to cognitive deficit. *J Neurosci* 1986;6:301-7
13. Gluf WM, Kestle JR. 'Cortical Thumb Sign' in X-Linked Hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 2002; 37:107–108
14. Hambidge M, Hackshaw A, Wald N. Neural tube defects and serum zinc. *Brit J of Obstetrics & Gynaecology* 1993; 100 (8): 746-749
15. Hansen AR. Antenatal neurosurgical counseling: approach to the unborn patient. *Pediatr Clin N Am* 2004; 51: 491-505
16. Iskandar BJ. Death in shunted hydrocephalic children in the 90s. *Pediatr Neurosurg* 1998; 28(4): 173-6
17. Koch-Wiewrodt D, Wagner W. Success and failure of endoscopic third ventriculostomy in young infants: are there different age distributions? *Childs Nerv Syst.* 2006; 22:1537–1541

18. Kramer LC, Azarow K, Schlifka BA, Sgouros S. Management of Spina Bifida, Hydrocephalus and Shunts. 2007 En: eMedicine Specialties > Pediatrics: Surgery > General Surgery <http://emedicine.medscape.com/article/937979>
19. Leviton A, Kuban K, I Paneth N. Intraventricular haemorrhage grading scheme: time to abandon? *Acta Pædiatrica* 2007; 96: 1254–1256
20. Moore L, Bradlee L, Singer M, Rothman K, Milunsky A. Folate Intake and the Risk of Neural Tube Defects: An Estimation of Dose-Response. *Epidemiology* 2003; 14(2): 200-5
21. Morten S, Knut W. Routine Measurement of Head Circumference as a Tool for Detecting Intracranial Expansion in infants: What Is the Gain? A Nationwide Survey. *Pediatrics* 2008; 121: 416-420
22. NORMA OFICIAL MEXICANA. NOM-031-SSA2-1999, PARA LA ATENCION A LA SALUD DEL NIÑO Evaluación del desarrollo psicomotor del niño menor de cinco años (Centro Latinoamericano de Perinatología y Desarrollo Humano CLAP-OPS/OMS). Fecha de publicación: 9 de febrero de 2001
23. Piatt JH. Recognizing neurological conditions in the pediatrician's office. *Pediatr Clin N Am* 2004 51: 237-270
24. Quintana RG. Hidrocefalia. En Jasso GL, González LCD. Manual de procedimientos médico-quirúrgicos. México, 4ta Ed. Méndez Editores 1997
25. Ray J, Wyatt P, Vermeulen M, Meier C, Cole D. Greater Maternal Weight and the Ongoing Risk of Neural Tube Defects Alter Folic Acid Flour Fortication. *Obstet Gynecol* 2005; 105(2): 261-265
26. Ray J, Wyatt P, Thompson M, Vermeulen M, Meier Ch, Wong P, Farrell S, Cole D. Vitamin B12 and the Risk of Neural Tube Defects in a Folic-Acid-Fortified Population. *Epidemiology* 2007; 18: 362-366
27. Rekatte HL: Treatment of hydrocephalus. En Cheek WR. *Pediatric Neurosurgery*. Philadelphia USA, 3ra Ed. WB Saunders Company 1994
28. Ridway E. Skull deformities. *Pediatr Clin N AM* 2004; 51: 359-87
29. Sacko O, Boetto S, Lauwers-Cances V, Dupuy M, Roux FE. Endoscopic third ventriculostomy: outcome analysis in 368 procedures. *J Neurosurg Pediatr*. 2010 Jan; 5(1): 68-74.
30. Saint-Rose C: Hydrocephalus in Childhood. En Youmans JR. *Neurological Surgery*. 4th Ed. WB Saunders Company USA 1999.
31. Semiyen JK, Summer SJ, Barnes MP. Brain jury: of multidisciplinary rehabilitation. *Archives of physical Medicine and rehabilitation* 1998; 79:678-83
32. Shooman D, Portess H, Sparrow O. A review of the current treatment methods for posthaemorrhagic hydrocephalus of infants. *Cerebrospinal Fluid Research* 2009, 6:1. Article URL <http://www.cerebrospinalfluidresearch.com/content/6/1/1>
33. Sklar F, Ehle A, Clark K. Visual Evoked Potentials: A Noninvasive Technique to Monitor Patients with Shunted Hydrocephalus. *Neurosurg* 1979; 4(6): 529-534
34. Taipale P, Ámala M, Salonen R, Hiilesmaa V. Learning Curve in Ultrasonographic Screening for Selected Fetal Structural Anomalies in Early. Pregnancy. *Obstetrics & Gynaecology* 2003; 101(2): 273-278
35. Timor-Tritsch I, Duch KS, Monteagudo A, D'Alton M. Performing a Fetal Anatomy Scan at the Time of First-Trimester Screening. *Obstetrics & Gynaecology* 2009; 113: 402-7
36. Torres A. Valoración del desarrollo psicomotor. *Revista Médica* 1990; 6(30) Sep-Oct.
37. Tumer-Stokes L. The Nortwick Harmon RL. The utility of external performance measurement tool in program evaluation. *Rehabilitation* 1998; 23: 8-11

38. Velie E, Block G, Shaw G, Samuels S, Schaffer D, Kulldorff M Maternal Supplemental and Dietary Zinc Intake and the Occurrence of Neural Tube Defects in California. *Am J Epidemiol* 1999; 150(6): 606-616
39. Whitelaw A, Evans D, Carter M, Thoresen M, Wroblewska J, Mander M, et al. Randomized Clinical Trial of Prevention of Hydrocephalus After Intraventricular Hemorrhage in Preterm Infants: Brain-Washing Versus Tapping Fluid. *Pediatrics* 2007; 119: e1071-e1078
40. Whitelaw A. Punciones lumbares o ventriculares repetidas en recién nacidos con hemorragia intraventricular (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 2. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de *The Cochrane Library*, 2008 Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.). Fecha de la modificación más reciente: 28 de octubre de 1999 Fecha de la modificación significativa más reciente: 02 de noviembre de 2000
41. Whitelaw A, Kennedy CR, Brion LP Terapia con diuréticos para recién nacidos con dilatación ventricular posthemorragia (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de *The Cochrane Library*, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
42. Whitelaw A, Odd D. Fenobarbital posnatal para la prevención de la hemorragia intraventricular en neonatos prematuros (Revisión Cochrane traducida). En: *La Biblioteca Cochrane Plus*, 2008 Número 4. Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de *The Cochrane Library*, 2008 Issue 3. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
43. Willis B, Javalkar V, Vannemreddy P, Caldito G, Matsuyama J, Guthikonda B, Bollam P, Nanda A. Ventricular reservoirs and ventriculoperitoneal shunts for premature infants with post hemorrhagic hydrocephalus: an institutional experience. *J Pediatr Neurosurg*. 2009; 3 (2): 94-100
44. Wilson D, MD, Désilets V, Wyatt P, Langlois S, Gagnon A, Allen V, Blight C, Johnson J, Audibert F, Brock J. Pre-conceptional Vitamin/Folic Acid Supplementation 2007: The Use of Folic Acid in Combination With a Multivitamin Supplement for the Prevention of Neural Tube Defects and Other Congenital Anomalies. *GOGC* 2007; 201 (Replaces guideline No. 138): 1003-1013

8. AGRADECIMIENTOS.

Se agradece a las autoridades de Instituto Mexicano del Seguro Social las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Martha Alicia Carmona Caudillo	Secretaría División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajería División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE

9. COMITÉ ACADÉMICO.

Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Jefe de División
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica Clínicos
Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Je fe de área
Dra. María Luisa Peralta Pedrero	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Carlos Martínez Murillo	Coordinador de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Gloria Concepción Huerta García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. María Eugenia Mancilla García	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Analista Coordinador
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador

10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR

Directorio sectorial.

Secretaría de Salud

Dr. José Ángel Córdova Villalobos

Secretario de Salud

Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS

Mtro. Daniel Karam Toumeh

Director General

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE

Lic. Jesús Villalobos López

Director General

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF

Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín

Titular del organismo SNDIF

Petróleos Mexicanos / PEMEX

Dr. Juan José Suárez Coppel

Director General

Secretaría de Marina

Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza

Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional

General Guillermo Galván Galván

Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General

Dr. Enrique Ruelas Barajas

Secretario del Consejo de Salubridad General

Directorio institucional.

Instituto Mexicano del Seguro Social

Dr. Santiago Echevarría Zuno

Director de Prestaciones Médicas

Dr. Fernando José Sandoval Castellanos

Titular de la Unidad de Atención Médica

Dr. José de Jesús González Izquierdo

Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dra. Leticia Aguilar Sánchez

Coordinadora de Áreas Médicas

Dr. Arturo Viniegra Osorio

División de Excelencia Clínica

11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez Subsecretaria de Integración y Desarrollo del Sector Salud	Presidenta
M en A María Luisa González Rétiz Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Dr. Esteban Hernández San Román Director de Evaluación de Tecnologías en Salud, CENETEC	Secretario Técnico
Dr. Mauricio Hernández Ávila Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	Titular
Dr. Romeo Rodríguez Suárez Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	Titular
Dr. Pedro Rizo Ríos Director General Adjunto de Priorización del Consejo de Salubridad General	Titular
General de Brigada M. C. Ángel Sergio Olivares Morales Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	Titular
Vicealmirante Servicio de Sanidad Naval, M. C. Rafael Ángel Delgado Nieto Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social	Titular
Dr. Gabriel Ricardo Manuell Lee Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	Titular
Lic. Guadalupe Fernández Vega Albalull Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	Titular
Dr. Rafael A. L. Santana Mondragón Director General de Calidad y Educación en Salud	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre Director General de Evaluación del Desempeño	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy Directora General de Información en Salud	Titular
Dr. James Gómez Montes Director General de los Servicios de Salud y Director General del Instituto de Salud en el Estado de Chiapas	Titular 2011-2012
Dr. José Armando Ahued Ortega Secretario de Salud del Gobierno del Distrito Federal	Titular 2011-2012
Dr. José Jesús Bernardo Campillo García Secretario de Salud Pública y Presidente Ejecutivo de los Servicios de Salud en el Estado de Sonora	Titular 2011-2012
Dr. David Kershenobich Stalnikowitz Presidente de la Academia Nacional de Medicina	Titular
Acad. Dr. Francisco Javier Ochoa Carrillo Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	Titular
Dra. Mercedes Juan López Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud	Asesor Permanente
Dr. Jesús Eduardo Noyola Bernal Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina	Asesor Permanente
Dr. Francisco Bañuelos Téllez Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales	Asesor Permanente
Dr. Sigfrido Rangel Fraustro Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud	Asesor Permanente