

FISIOPATOLOGIA DEL LCR

Prof. Iñigo Pomposo

1. INTRODUCCION

El cráneo intacto y el canal vertebral constituyen un **continente rígido** y cuyo **contenido** es el sistema nervioso propiamente dicho, la sangre y el líquido cefalorraquídeo. Hoy hablaremos de este último componente.

Generalmente se acepta que el **LCR se produce** en el sistema ventricular. Si hacemos un recuerdo anatómico observamos que en el interior del parénquima cerebral hay dos ventrículos laterales, que contienen líquido cefalorraquídeo y plexo coroideo, y que comunican con el 3º ventrículo y éste lo hace con el 4º ventrículo.

En una imagen sagital media más detalada, se aprecia la comunicación de los ventrículos laterales con el 3º ventrículo a través del Foramen de Monro. Este tercer ventrículo comunica con el 4º a través de un paso estrecho, el acueducto de Silvio. El LCR circula por estos ventrículos y a partir del 4º continúa por el canal endimario de la médula, o comunica con la superficie del cerebro a través de los agujeros de Luschka y Magendie.

2. FUNCIONES DEL LCR

La **función primaria** del líquido cefalorraquídeo es aparentemente **mecánica**: sirve como revestimiento hidráulico de la médula y del cerebro.

Como indicó Fishman, un cerebro de 1500 gramos, que tiene un contenido de agua del 80 %, pesa solamente 50 gramos cuando está suspendido en LCR, de tal forma que el cerebro flota en su envoltura de LCR, de este modo lo protege de posibles lesiones por contusión.

Por otro lado el LCR actúa como un **sistema linfático** del sistema nervioso, ya que en el cerebro y la médula no hay conductos linfáticos. De este modo el LCR sirve para eliminar desechos del metabolismo cerebral, especialmente CO₂, lactato e hidrogeniones.

3. PRODUCCION DEL LCR

La **producción diaria** de LCR es de unos 500 ml., a una velocidad media de unos 0,35 ml./min.

El **volumen total** oscila entre 90 y 150 ml., lo que significa que diariamente se renueva completamente el LCR unas 4 ó 5 veces.

Más del 80 % de la producción del LCR procede de los **plexos coroideos** del interior de los ventrículos. El **resto** procede de los vasos sanguíneos de las regiones subependimarias y de la piamadre y del propio parénquima cerebral.

Centrándonos en la principal fuente de producción del LCR, el **plexo coroideo**, sabemos que está constituido por un **epitelio cuboidal** simple cubierto por **microvillis** en su zona apical, que corresponde a la cara ventricular del epitelio, unido **por tight junctions**.

En su **cara basal** existen capilares endoteliales, con uniones abiertas. A través de estas uniones basales abiertas pasa, por **presión hidrostática**, un ultrafiltrado plasmático, que posteriormente en la zona apical

En el borde apical y por un proceso activo, en el que está implicada la **bomba de Na-K adenosin trifosfato y la anhidrasa carbónica de los microvillis**, se secreta finalmente el LCR.

4. CARACTERISTICAS DEL LCR

- Es un líquido **transparente**. La presencia de más de 400 leucocitos daría lugar a la **turbidez** que aparece en aquellos casos de infección y en otras circunstancias.

- La **glucosa** pasa con cierta dificultad, presentando aproximadamente un 65 % del valor plasmático.

- Las **proteínas** pasan con mucha dificultad, presentando aproximadamente un 0,5% de la concentración en sangre.

- **No contiene fibrinógeno** y por lo tanto no coagula, salvo en aquellos casos en los que la proporción de proteínas sea muy elevada, en las que puede aparecer fibrinógeno. El aumento más marcado aparece cuando existe un bloqueo de la circulación del líquido, por ejemplo por la presencia de un tumor medular, acumulándose proteínas en la zona lumbar y es lo que se llama Signo de Froin.

- **No hay eritrocitos**, salvo en los casos de hemorragia subaracnoidea.

- Mayor contenido de **cloro** que la sangre.

- Presencia de **neurotransmisores**, de interés para estudios de neuroquímica.

5. CIRCULACION DEL LCR

El LCR circula impulsado por un gradiente de presión generado por el movimiento de los **cilios** del plexo coroideo, y en el que también influyen la transmisión del **pulso arterial y la respiración**.

Desde el lugar de formación en el interior de los ventrículos, el LCR fluye hacia abajo debido a este **gradiente de presión** decreciente, a través de los sucesivos ventrículos, y posteriormente circula por los espacios subaracnoideos hasta los hemisferios cerebrales donde se absorbe.

6. ABSORCION DEL LCR

La absorción del LCR se lleva a cabo fundamentalmente en las **vellosidades aracnoideas** de los hemisferios cerebrales (las más grandes en el adulto se denominan **corpúsculos de Pachionni**).

Estas vellosidades penetran en las **venas y senos duros** y permiten un flujo unidireccional por presión hidrostática. Se han intentado implicar mecanismos activos en la absorción del LCR, pero aún no se ha demostrado.

Otros vías implicadas son el propio **parénquima crebral**, **las vainas nerviosas**, **los espacios subaracnoideos e incluso el sistema linfático**. La importancia de estas vías alternativas es secundaria.

En esta primera parte de la clase hemos repasado las principales características del LCR:

- **FUNCION:** MECANICA Y SISTEMA LINFATICO.
- **PRODUCCION:** FUNDAMENTALMENTE EN LOS PLEXOS COROIDEOS.
- **CARACTERISTICAS Y COMPONENTES PRINCIPALES DEL LCR.**
- **CIRCULACION.**
- **ABSORCION.**

Si por el motivo que fuere se produjera una alteración tanto por exceso en la producción de líquido, o por defecto en la absorción, se produciría un exceso de acúmulo de LCR dando lugar a lo que se denomina HIDROCEFALIA.

HIDROCEFALIA

1. DEFINICION

La **hidrocefalia** es una condición patológica en la que se produce un aumento del tamaño ventricular, asociada normalmente a un aumento de la presión intracraneal y que se produce por una alteración del balance entre la producción y la absorción de líquido cefalorraquídeo.

2. CLASIFICACION

La hidrocefalia se clasifica en **COMUNICANTE Y NO COMUNICANTE**. Ambos tipos pueden ser a su vez **congénitas o adquiridas**, por lo que las posibles etiologías son muy numerosas

La **HIDROCEFALIA COMUNICANTE** significa que hay comunicación entre los diferentes ventrículos y se produce normalmente por un defecto de absorción en las vellosidades aracnoideas. Dentro de este apartado se incluyen también aquellas situaciones excepcionales en las que hay un **exceso de producción de LCR**.

CONGENITAS:

- Inflamación leptomenígea.
- Incompetencia de las vellosidades aracnoideas.
- Encefalocele
- Quistes benignos.
- Mielomeningocele y Arnold-Chiari.

ADQUIRIDAS:

- Meningitis infecciosa.
- Hemorragia subaracnoidea.
- Postraumática.
- Aracnoiditis química.
- Trombosis venosa.
- Hidrocefalia del adulto, o hidrocefalia a presión normal, que precisamente por no estar asociada a aumento de la presión intracraneal merecerá un capítulo aparte.
- Papiloma del plexo coroideo.
- Hipertrofia del plexo coroideo. Estas dos últimas con hiperproducción de LCR y muy infrecuentes.

LA HIDROCEFALIA NO COMUNICANTE significa que hay bloqueo del LCR antes de los forámenes de Lushcka y Magendie, no comunica el sistema ventricular con el espacio subaracnoideo. También se dividen en congénitas y adquiridas.

CONGENITAS:

- Atresia del foramen de Monroe. Si es de uno de ellos se producirá una hidrocefalia monoventricular a expensas de uno de los ventrículos laterales. Si son ambos, la hidrocefalia será biventricular.
- Estenosis del acueducto de Silvio, con hidrocefalia de los ventrículos laterales y el tercer ventrículo.
- Estenosis de Luschka y Magendie, con hidrocefalia tetraventricular.
- Malformación de Arnold-Chiari, que también puede ser comunicante.
- Malformación de Dandy-Walker.
- Anomalías de base de cráneo.
- Hemorragia intraventricular del prematuro.

ADQUIRIDAS:

- Neoplasias: Supra o infratentoriales. -
- Hemorragia intraventricular.
- Ventriculitis química.

Una vez que se conoce la causa de la hidrocefalia, debe determinarse si es progresiva o no, y diferenciarse de la ventriculomegalia en la que hay dilatación ventricular sin aumento de la presión intracraneal.

3. CLINICA

La sintomatología de la hidrocefalia es diferente en el recién nacido y lactantes, en los que las suturas craneales aún no han cerrado, del niño mayor y adultos en los que el cráneo ya está cerrado.

NEONATOS Y LACTANTES: Presentan mayor adaptación a la hidrocefalia, con presentación más larvada.

1. Macrocrania:

- Con macizo facial normal.
- Fontanelas a tensión
- Diástasis de suturas
- Distensión de las venas del cuero cabelludo.
- Ruido de "olla cascada" al percutir en la cabeza.

2. Síntomas visuales:

- Estrabismo por alteración del VI par.

- Síndrome de Parinaud o mirada en "puesta de sol".
- Pérdida de visión por compresión del nervio óptico.

3. **Hipertensión intracraneal:** Pueden presentar letargia y vómitos.
4. **Retraso psicomotor.**

NIÑOS MAYORES Y ADULTOS: No existe esa capacidad de adaptación a la hidrocefalia, al estar el cráneo ya cerrado, y normalmente la presentación es más aguda, con hipertensión intracraneal y su tríada: **cefalea, vómitos y letargia.**

HIDROCEFALIA DEL ADULTO O HIDROCEFALIA NORMOTENSIVA: Se trata de una entidad nosológica independiente, de fisiopatología aún no claramente establecida, aunque se especula que su causa sea una alteración de la elasticidad de las paredes ventriculares, con incompetencia para resistir la presión del LCR y dilatándose finalmente (según la ley de Laplace).

Se caracteriza por tratarse de un tipo de hidrocefalia en el que no existe aumento de la presión intracraneal. Aparece en adultos a partir de la quinta década. En algunos casos se encuentran antecedentes de traumatismos craneoencefálicos previos o hemorragia subaracnoidea, pero en la mayoría de las ocasiones la causa es desconocida.

Sus síntomas no son de hipertensión intracraneal, sino la tríada característica de Hakim-Adams: demencia, alteración de la marcha e incontinencia de esfínteres.

4. DIAGNOSTICO

1. Fundamentalmente por la **clínica**.
2. Medición del **perímetro craneal** en niños.
3. **Rx simple** de cráneo:
 - Distensión de suturas en lactantes.
 - "Impresiones digitales", presión de las circunvoluciones en el cráneo.
 - Signos de erosión en la silla turca.
4. **TAC** craneal, más efectivo. **DIPOSITIVA**
5. **RMN**, mejores imágenes anatómicas. Existen técnicas actuales de medición de la velocidad del flujo de LCR mediante RMN..
6. **ECOGRAFIA:** A través de la fontanela. También intraútero.
7. **TRANSILUMINACION** de la fontanela. Si hay transiluminación significa que el grosor del parénquima cerebral es menor de 1 cm.
8. **MONITORIZACION DE LA PIC**
9. **VENTRICULOGRAFIA Y CISTENOGRAFIA**, con inyección de contraste.
10. Otras técnicas: **DOPPLER TRANSCRANEAL, PET**

5. TRATAMIENTO

El tratamiento de la hidrocefalia es eminentemente quirúrgico, y por ello **no está exento de riesgos**. El punto de partida es determinar **qué pacientes precisan tratamiento**.

Existen algunos casos en los que la obstrucción al paso de LCR es **incompleta**, de este modo se produce una dilatación ventricular inicial compensada sin hipertensión intracraneal. Este fenómeno se denomina **hidrocefalia detenida** y no precisa tratamiento.

Sin embargo, la **evolución natural** de la mayoría de los casos de hidrocefalia no tratada cursa con mortalidad elevada por lo que es una entidad que precisa algún tipo de tratamiento. El **tratamiento etiológico** sería lo ideal, por ejemplo en casos de obstrucción tumoral, pero no siempre es posible.

TRATAMIENTO MEDICO:

1. ACETAZOLAMIDA:

Comentábamos la implicación de la enzima **anhidrasa carbónica** en la producción de LCR por el plexo coroideo. Pues bien, la acetazolamida es un inhibidor de esta enzima, y se ha comprobado que se puede conseguir una disminución de la producción de LCR entre un **16 a un 66 %** del total.

Sin embargo, en general suele ser insuficiente, por lo que rara vez podemos controlar la hidrocefalia con este único tratamiento.

2. DIURETICOS OSMOTICOS:

Manitol, urea y furosemida. Actúan eliminando el **agua extracelular** a nivel cerebral, a través de un gradiente osmótico con el plasma. **Por contra**, pueden producir alteraciones en los iones plásmaticos y su efectividad es limitada.

3. PUNCION LUMBAR:

En algunos casos aislados podemos controlar una hidrocefalia con punciones lumbares repetidas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

Los procedimientos quirúrgicos se basan en alguno de los siguientes **principios**:

A.- Reducción de la formación de LCR.

B.- Derivación del LCR a un lugar donde puede ser absorbido.

C.- Bypass de la obstrucción a nivel ventricular.

A.- PROCEDIMIENTOS PARA REDUCIR LA PRODUCCION DE LCR:

Excisión ó cauterización plexo coroideo: Ambos métodos introducidos por **Dandy** abandonados por su alta mortalidad.

B.- DERIVACIONES DE LCR INTRA Y EXTRACRANEALES:

Se han **descrito múltiples sistemas de derivación** de LCR desde el espacio ventricular o subaracnoideo hasta localizaciones extratecales. Los más utilizados son el ventrículo-peritoneal (VP), ventrículo-atrial (VA) y lumbo-peritoneal (LP).

C.- BYPASS DE LA OBSTRUCCION A NIVEL VENTRICULAR.

El **tercer tipo de opción quirúrgica** se basa en realizar un by-pass en el interior del sistema ventricular. Los tipos principales son la **ventriculostomía del tercer ventrículo:** incindiendo la lamina terminalis ponemos en comunicación este ventrículo con el espacio subaracnoideo. Actualmente se realiza mediante endoscopia o esterotaxia.

COMPONENTES DE LOS SISTEMAS DERIVATIVOS. (DIAPOSITIVA)

De todas las opciones de derivación de LCR, la más utilizada es la **ventrículo peritoneal**. Centrándonos en ésta, revisaremos sus componentes.

En primer lugar el **catéter ventricular**, que puede ser de diferentes materiales y presentar diferentes formas y características y que se **implanta** en el interior del ventrículo lateral a través de un agujero de trépano. A continuación este catéter ventricular se conecta a una **válvula**. Cuando aumenta la presión dentro del ventrículo se abre este dispositivo y la derivación comenzará a drenar. Existen diferentes tipos, los **modelos clásicos** funcionan según un **gradiente de presión**. Los **nuevos modelos** se abren en función **del flujo** más que de la presión.

Finalmente existen otro tipo de válvulas **programables** en las que se puede variar la presión de apertura de la válvula incluso una vez implantada en el paciente.

A continuación, y mediante un **pasaválvulas** tunelizamos el **catéter distal** hasta introducirlo en peritoneo.

COMPLICACIONES DE LAS DERIVACIONES V-P.

La **aparente sencillez** de estas intervenciones respecto a otros procedimientos neuroquirúrgicos se ve empañada por el elevado índice de complicaciones que conlleva.

1. LA **INFECCION** del sistema, que se puede manifestar como una meningitis, una peritonitis o incluso como una septicemia. El manejo más

aconsejado es retirar la derivación, administrar tratamiento antibiótico hasta normalizarse el LCR, durante unas 2 ó 3 semanas y colocar un nuevo sistema.

2. **PROBLEMAS DE COLOCACION.** Puede producirse una hemorragia intraventricular o intracerebral, afortunadamente muy infrecuente. Más frecuentes son los errores de emplazamiento del catéter. A nivel peritoneal pueden producirse perforación de vísceras.

3. **OBSTRUCCION Y DESCONEXION** del sistema.

4. **EXCESO DE DRENAJE.** En algunas ocasiones se produce un exceso de drenaje que se puede manifestar como cefalea intermitente, pinzamiento del sistema ventricular e incluso la aparición de un hematoma subdural ex-vacuo.

5. **SUBDRENAJE.**