



## NEUROCIRUGÍA

[www.elsevier.es/neurocirugia](http://www.elsevier.es/neurocirugia)

## Investigación clínica

# Hidrocefalia aguda a presión negativa: propuesta de manejo y valor de la ventriculostomía temprana

Juan Casado Pellejero\*, Jesús Moles Herbera, Silvia Vázquez Sufuentes, Javier Orduna Martínez, David Rivero Celada y David Fustero de Miguel

Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 2 de agosto de 2020

Aceptado el 1 de noviembre de 2020

On-line el xxx

## Palabras clave:

Hidrocefalia aguda a presión negativa

Hidrocefalia aguda a baja presión

Hidrocefalia

Ventriculostomía premamilar endoscópica

## RESUMEN

**Introducción:** La hidrocefalia aguda a presión negativa es una entidad poco frecuente, infradiagnosticada y asociada a una elevada morbimortalidad. Se propone un algoritmo diagnóstico-terapéutico para el manejo de esta patología, valorando la realización de una ventriculostomía endoscópica de manera precoz.

**Material y método:** Estudio retrospectivo observacional en el que se analizan los casos diagnosticados de hidrocefalia aguda a presión negativa en el periodo 2016-2020. Se recogieron los siguientes datos: edad, síntomas, causa primaria de hidrocefalia, existencia de derivación, infección o intervención quirúrgica previas, tiempo hasta la realización de la ventriculostomía, tratamiento definitivo de la hidrocefalia y estado clínico de los pacientes a los 6 meses. Se desarrolla el protocolo de manejo propuesto y se lleva a cabo una justificación fisiopatológica del mismo basada en una revisión bibliográfica.

**Resultados:** Se identificaron 5 pacientes con diagnóstico de hidrocefalia aguda a presión negativa, en 4 de los cuales se aplicó el protocolo propuesto, llevándose a cabo un diagnóstico precoz y una ventriculostomía endoscópica temprana. Dos de ellos (50%) experimentaron una resolución completa de la hidrocefalia, mientras que en los otros 2 casos se apreció normalización de la presión intraventricular, aunque requirieron derivación permanente. Un paciente falleció por infección sistémica (20%), los otros 4 (80%) fueron dados de alta sin modificaciones reseñables en su estado clínico basal.

**Conclusiones:** La rápida identificación de un estado de hidrocefalia aguda a presión negativa es crucial para el correcto manejo del paciente y para disminuir complicaciones. El empleo de un protocolo específico y la realización temprana de una ventriculostomía premamilar endoscópica podrían mejorar los resultados.

© 2020 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jcasadopellejero@hotmail.com](mailto:jcasadopellejero@hotmail.com) (J. Casado Pellejero).

<https://doi.org/10.1016/j.neucir.2020.11.002>

1130-1473/© 2020 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Acute negative-pressure hydrocephalus: Management algorithm and value of early endoscopic ventriculostomy

### A B S T R A C T

#### Keywords:

Negative-pressure hydrocephalus  
Low-pressure hydrocephalus  
Hydrocephalus  
Endoscopic third ventriculostomy

**Introduction:** Acute negative-pressure hydrocephalus is an uncommon, underrecognized pathology with a high morbidity and mortality. We propose an algorithm to facilitate the management of these patients, promoting the early diagnosis and the use of endoscopic third ventriculostomy as initial therapeutic option.

**Material and methods:** We performed an observational retrospective study in which patients diagnosed with acute negative-pressure hydrocephalus were included. Patient age and symptoms, primary etiology of hydrocephalus, previous shunt, infection and surgical procedures, time from clinical deterioration to endoscopic procedure, definitive treatment and patient outcomes were recorded. Our management algorithm is exposed and justified.

**Results:** We identified 5 patients with diagnosis of acute negative-pressure hydrocephalus. In 4 of them the management algorithm was applied and early diagnosis and endoscopic ventriculostomy were performed. We observed complete success of the endoscopic procedure in 2 patients (50%); the other 2 required permanent shunt, nevertheless resolution of the low-pressure state was achieved. One patient died after systemic infection (20%), 80% of the patients experienced good outcome.

**Conclusions:** The early identification of a negative-pressure hydrocephalic state is essential to reduce complications. Application of a specific management algorithm and early endoscopic third ventriculostomy could be advantageous to achieve better outcomes.

© 2020 Sociedad Española de Neurocirugía. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

Los términos «hidrocefalia a baja presión», «hidrocefalia a muy baja presión» o «hidrocefalia a presión negativa» se han utilizado en la literatura de forma poco homogénea: en los años 1970-1990 en series de pacientes con hidrocefalia crónica que no mejoraron tras la derivación<sup>1</sup> y posteriormente en situaciones de hidrocefalia aguda.

El artículo que inició esta tendencia fue publicado por Pang y Altschuler en 1994<sup>2</sup>, describiendo por primera vez el «estado de hidrocefalia a baja presión» como un fallo valvular con deterioro neurológico y ventriculomegalia en el que se descarta fallo mecánico-obstructivo, aunque presentando presiones intracraneales (PIC) bajas y buena respuesta al drenaje a presiones subatmosféricas. Aunque todos sus pacientes presentaron un deterioro clínico agudo, esto no queda claramente reflejado en la definición ni en la denominación de la patología.

Desde entonces distintos autores han realizado modificaciones en los criterios diagnósticos<sup>3,4</sup>. Especialmente interesante es la propuesta de Hamilton y Price, en la que denominan a este tipo de hidrocefalia como «syndrome of inappropriately low-pressure acute hydrocephalus (SILPAH)» para llevar a cabo una distinción con otros estados de PIC baja y de la hidrocefalia normotensiva<sup>5</sup>.

Wu et al. en un reciente artículo publicado en 2019<sup>6</sup> propusieron una nueva clasificación de la hidrocefalia atendiendo a la PIC en el sistema ventricular, definiendo: (1) hidrocefalia a

alta presión (>200 mm Hg), (2) hidrocefalia a presión normal (70-200 mm Hg), (3) hidrocefalia a baja presión (0-70 mm Hg) y (4) hidrocefalia a presión negativa (<0 mm Hg). Añadir la palabra «aguda» o «crónica» a esta clasificación proporciona una información mucho más completa del cuadro clínico que se pretende definir.

La hidrocefalia aguda a presión negativa (HAPN) es una entidad poco frecuente, infradiagnosticada y asociada a una elevada morbimortalidad. Requiere una rápida identificación y un manejo específico para reducir complicaciones y mejorar el pronóstico.

Se han propuesto diversas teorías para explicar su fisiopatología<sup>2,3,7</sup>, así como distintos abordajes terapéuticos, con indicaciones heterogéneas. Pocos artículos han descrito la utilidad de la ventriculostomía premamilar endoscópica (VPME) en el manejo de la HAPN. Aunque los resultados parecen ser satisfactorios en dichas series<sup>4,5,8</sup>, no queda claro qué pacientes pueden beneficiarse de esta técnica, ni el mejor momento para llevarla a cabo.

Tras una revisión de la literatura y en base a nuestra experiencia, en 2016 elaboramos un protocolo interno de manejo diagnóstico-terapéutico de la HAPN. Planteamos la hipótesis de que la VPME desempeña un papel crucial en el tratamiento de este tipo de hidrocefalia y debería realizarse lo antes posible para maximizar las ventajas que ofrece.

En el presente trabajo pretendemos exponer nuestro protocolo, justificar nuestra hipótesis y valorar los resultados de los 5 pacientes con diagnóstico de HAPN que se han tratado en nuestro servicio en el periodo 2016-2020.

## Material y métodos

Estudio retrospectivo observacional de 5 casos de HAPN diagnosticados en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza en el periodo 2016-2020. Los criterios diagnósticos de HAPN fueron: (1) deterioro neurológico agudo en paciente con derivación ventriculoperitoneal (DVP) o drenaje ventricular externo (DVE) funcionantes, (2) ventriculomegalia radiológica, (3) ausencia de drenaje por DVE a presión  $\geq 0$  mm Hg, (4) mejoría clínica y radiológica tras drenaje a presiones subatmosféricas.

Todos los pacientes firmaron el consentimiento informado quirúrgico en el que se acepta la publicación de información médica relevante, habiéndose tratado los datos personales siguiendo las normativas del comité de ética de nuestro hospital. Los datos del primer paciente fueron extraídos de la historia clínica electrónica y los de los 4 siguientes pacientes, cuando ya se había instaurado el mencionado protocolo, a través de una base de datos local.

Se realizó una revisión bibliográfica narrativa a través de MEDLINE y EMBASE, introduciendo en el buscador «hydrocephalus AND low-pressure» e «hydrocephalus AND negative-pressure» y posteriormente analizando la bibliografía derivada de dichos resultados.

## Resultados

En la [tabla 1](#) se resumen las características más importantes de los 5 pacientes adultos diagnosticados y tratados de HAPN en nuestro hospital en el periodo referido. Consideramos importante destacar los siguientes datos:

### Tipo de hidrocefalia

Cuatro pacientes presentaron una hidrocefalia obstructiva/intraventricular y un paciente una hidrocefalia tipo comunicante/extraventricular por una meningitis connatal (portador de DVP).

### Antecedente de derivación ventriculoperitoneal y tiempo

El 80% eran portadores de DVP, todos ellos modelos programables con antigraavitatorio en el momento del fallo valvular ocasionado por (o que derivó a) el estado de presión negativa. En 3 de los 4 portadores de DVP se apreció aún así una talla ventricular baja o muy baja antes del fallo valvular, pudiendo el hiperdrenaje haber favorecido la entrada posterior en estado de baja presión. Aunque no se puede realizar un análisis estadístico dada la pequeña muestra, no existe relación aparente entre el tiempo de derivación (que varía entre 10 días y 47 años) y la talla ventricular previa al fallo valvular.

### Sospecha de fistula de líquido cefalorraquídeo

Dos pacientes contaban con antecedente reciente de cirugía de fosa posterior, mientras que el resto no recibieron tratamientos quirúrgicos o punción lumbar. Uno de ellos presentaba un hematoma encapsulado secundario a sangrado espontáneo de lesión pineal que fue intervenido con exéresis completa

por vía supracerebelosa infratentorial, colocándose DVP por no tolerar el cierre del drenaje. El segundo fue operado de un schwannoma de pares bajos que había sangrado tras la colocación de DVP, llevándose a cabo una exéresis parcial. Ninguno de ellos presentó fistula de líquido cefalorraquídeo (LCR), ni signos de fuga de líquido en pruebas de imagen, por lo que no consideramos que la cirugía fuera motivo de desarrollo del estado de baja presión.

### Momento de la realización de la ventriculostomía premamilar endoscópica

Se aprecia una disminución considerable del tiempo desde que se desarrolla la hidrocefalia a presión negativa hasta la realización de VPME entre el primer paciente (47 días) y los otros 4 (media: 5 días). Esto se debe a la instauración del protocolo interno, lo que permitió el diagnóstico temprano del fallo funcional. El paciente n.º 3 ya había salido del estado de presión negativa y presentaba una hidrocefalia a baja presión, mientras que el resto requerían presiones negativas ( $-2$  a  $-18$  mm Hg) y débitos elevados ( $> 300$  cc/día todos ellos) para mantener un buen nivel de consciencia y correcta talla ventricular.

### Valor de la ventriculostomía premamilar endoscópica

Consideramos éxito completo de la VPME en los pacientes n.º 2 y n.º 4, cuya hidrocefalia pudo ser controlada sin necesidad de derivación permanente. El éxito parcial de n.º 3 se debe a que toleró el cierre del DVE y fue dado de alta sin DVP, pero 2 semanas después reingresó con signos de nueva meningitis por *E. coli* por un catéter ventricular abandonado que hubo finalmente que retirar mediante endoscopia, colocándose DVE y DVP, aunque en todo momento en rangos de hidrocefalia a presión normal. El paciente n.º 5 no toleró el cierre de DVE tras la VPME, pero las presiones y los débitos para mantener el nivel de consciencia se normalizaron de inmediato: de  $-2$  mm Hg con necesidades de  $> 300$  cc/día a  $+7$  mm Hg drenando 160 cc/día en 48 h. Falleció por complicaciones infecciosas tras neumonías recurrentes secundarias a su patología de base.

## Discusión

Se lleva a cabo una descripción del protocolo de manejo de pacientes con HAPN sugerido, una justificación del mismo basada en la literatura y se contrastan nuestros datos con los descritos en otras series.

La HAPN puede manifestarse en 2 tipos de pacientes:

A) *Pacientes portadores de DVP*: clínica aguda de fallo valvular y dilatación ventricular, sin sospecha evidente de fallo mecánico del sistema.

Si el estado del paciente es de gravedad, suele revisarse la derivación en quirófano, y si no se encuentra un claro signo de malfunción, se procura externalizar el sistema o colocar DVE. Es recomendable llevar a cabo una manometría para medición

**Tabla 1 – resumen de las características clínicas, tratamiento y evolución de los 5 pacientes diagnosticados de hidrocefalia aguda a presión negativa**

Paciente	Edad	Causa hidrocefalia primaria	Tiempo DVP	Infección previa LCR	Tiempo intervención previa (craneotomía)	Clínica en fase de baja presión	Días con DVE hasta VPME	Éxito VPME	Tratamiento definitivo	Rankin modificado previo HAPN	Rankin modificado 6 meses
N.º 1	60	Sangrado lesión pineal	30 días	No	40 días	- Coma - Descerebración - Apneas	42	No	Tubo libre con reservorio	0	1
N.º 2	22	Teratoma inmaduro pineal	10 años	P. acnes	10 años	- Cefalea, vómitos - Coma	3	Total	VPME	0	0
N.º 3	47	Meningitis connatal	47 años	E. coli	No IQ	- Cefalea, vómitos - Parinaud - Coma	6	Parcial	DVP	3	3
N.º 4	49	Toxoplasmosis con lesiones múltiples, predominio fosa posterior	No DVP	No	No IQ	- Cefalea, vómitos - Coma	4	Total	VPME	4	4
N.º 5	49	Schwannoma IX pc con sangrado intratumoral y HSA	40 días	No	30 días	- Cefalea, vómitos - Sudoración - Coma	7	Parcial	Fallecido	5	6

DVE: drenaje ventricular externo; DVP: derivación ventriculoperitoneal; HAPN: hidrocefalia aguda a presión negativa; HSA: hemorragia subaracnoidea; LCR: líquido cefalorraquídeo; VPME: ventriculostomía premamilar endoscópica.

de la PIC de forma previa o durante la revisión valvular en pacientes con fallo sin causa evidente.

En caso de clínica leve puede llevarse a cabo un estudio más completo (estudios de imagen, medición de PIC, presión abdominal, shuntograma, medicina nuclear) y bajar la presión de apertura de la válvula antes de valorar la intervención. Puede encontrarse una mejoría transitoria, aunque por lo general el empeoramiento clínico progresa, requiriéndose igualmente revisión del sistema y colocación de DVE.

B) *Pacientes sin DVP previa*: clínica aguda de hidrocefalia y dilatación ventricular que precisa DVE. En un primer momento tanto la PIC como los débitos del DVE suelen presentar valores normales, disminuyendo rápidamente en un plazo de horas o días<sup>3</sup>.

Recientemente Keough et al. realizaron una excelente revisión de 195 casos de hidrocefalia aguda a baja presión (43 propios), así como unas guías de manejo de la misma<sup>8</sup>. El protocolo diagnóstico-terapéutico que manejamos en nuestro hospital es el siguiente y se muestra en la [figura 1](#).

La principal causa del mal pronóstico en la HAPN es la larga duración de la enfermedad<sup>9</sup>. Dado que la infección es una complicación frecuente tras la colocación de un DVE y que estos pacientes suelen requerir tiempos de drenaje muy prolongados hasta la posibilidad de una derivación permanente<sup>9,10</sup>, se ha descrito una tasa de infección intracraneal de hasta un 87,5%, con una mortalidad del 75%<sup>6</sup>. Por ello, el diagnóstico y tratamiento precoces son vitales, en especial aquellas medidas que puedan detener la cascada fisiopatológica que deriva en el desarrollo del estado de baja presión, intentando reducir al mínimo el tiempo de drenaje ventricular. Se proponen los siguientes pasos:

#### 1. Rápida identificación del hipodrenaje:

Tras colocación de un DVE conviene monitorizar clínicamente al paciente despierto. De no ser posible, se repite una prueba de imagen pasadas 24 h a pesar de obtenerse mediciones de PIC normales; con ello se pretende diagnosticar de forma temprana, en caso de dilatación, la situación de hipofunción del DVE. Tras comprobación de correcto funcionamiento del mismo, se lleva a cabo un test forzando el drenaje.

#### 2. Prueba de drenaje a presión subatmosférica:

Se trata de derivar LCR por el DVE a volumen y no a presión durante unas horas o días. Se fuerza el drenaje (incluso a presiones subatmosféricas) para extraer aproximadamente 10-15 ml/h de LCR con el objetivo de obtener una mejoría tanto clínica como radiológica<sup>11</sup>. Habitualmente solo son necesarios 30-40 ml para recuperar el estado clínico basal.

Al responder a la prueba de drenaje a volumen se confirma el diagnóstico de que el paciente ha entrado en un estado de hidrocefalia a presión negativa (o presión baja, en caso de no requerir presiones subatmosféricas). Además, se conoce la presión intraventricular y se establece la presión máxima a la que puede alojarse el DVE para obtener unos volúmenes de líquido necesarios para mantener un buen estado clínico y a

partir de la cual se podrá iniciar el ascenso progresivo más adelante.

Si el paciente no mejora se realiza de nuevo una tomografía computarizada. Si se sigue apreciando dilatación, se fuerza aún más el drenaje hasta la mejoría clínica.

#### 3. Reducción del gradiente de presión entre sistema ventricular y el espacio subaracnoideo cortical:

Se han desarrollado diversas teorías para intentar explicar la fisiopatología de la hidrocefalia a baja presión<sup>2,3,7</sup>. La existencia de una presión transgradiente entre el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo cortical que favorece la aparición de estados de baja presión fue descrita por Vassilyadi et al.<sup>12</sup>, desarrollada principalmente por Rekaté<sup>13</sup> y perfectamente ejemplificada en el caso descrito por Díaz-Romero et al.<sup>14</sup>. Para corregir la ventriculomegalia y los síntomas secundarios a la hidrocefalia, dicho gradiente debe ser corregido. De acuerdo con este principio:

##### A) Cierre de fistula de líquido cefalorraquídeo:

Si existe un antecedente reciente de cirugía de fosa posterior o de raquis es importante analizar la posibilidad de fuga de LCR y repararla lo antes posible. En caso de punción lumbar puede realizarse un parche hemático, aunque habitualmente el drenaje del LCR ventricular a presiones negativas (inferiores a las del espacio subaracnoideo espinal) colabora con el cierre de la misma<sup>7</sup>.

Filippidis et al. consideran la presencia de una fuga de LCR como un mecanismo imprescindible para el desarrollo de la hidrocefalia a baja presión al drenarse selectivamente el espacio subaracnoideo cortical en el contexto de una obstrucción extraventricular y de un cerebro poco turgente<sup>7</sup>. Aunque la HAPN se da frecuentemente en pacientes previamente intervenidos<sup>15</sup>, son a su vez numerosos los casos publicados sin antecedentes previos de intervención o punción lumbar<sup>8</sup>. De los 5 pacientes de nuestra serie, 2 tenían antecedente reciente de cirugía de fosa posterior, aunque sin evidencia ni sospecha de fuga de líquido.

##### B) Realización de ventriculostomía premamilar endoscópica:

Planteamos la realización de VPME tan pronto como sea posible en todos los pacientes, independientemente de la causa inicial de la hidrocefalia y de la probabilidad de éxito calculada.

También en ausencia de fuga de LCR puede crearse una presión transgradiente entre el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo cortical, probablemente favorecida por una ausencia de regulación del retorno venoso del sistema venoso cerebral<sup>16</sup>. Esto genera un aumento de paso de líquido de los ventrículos a un parénquima cerebral ya de por sí excesivamente permeable, lo que conlleva una mayor pérdida de turgencia y una dilatación ventricular con presiones progresivamente menores<sup>4</sup>. Este estado dinámico avanza rápidamente en los primeros días desde su instauración<sup>3,17</sup>. Nuestra hipótesis asume que cuanto antes consigamos reducir la presión transgradiente a través de una VPME, mayor es la ventaja que ofrece dicho procedimiento, ya que se conseguirá

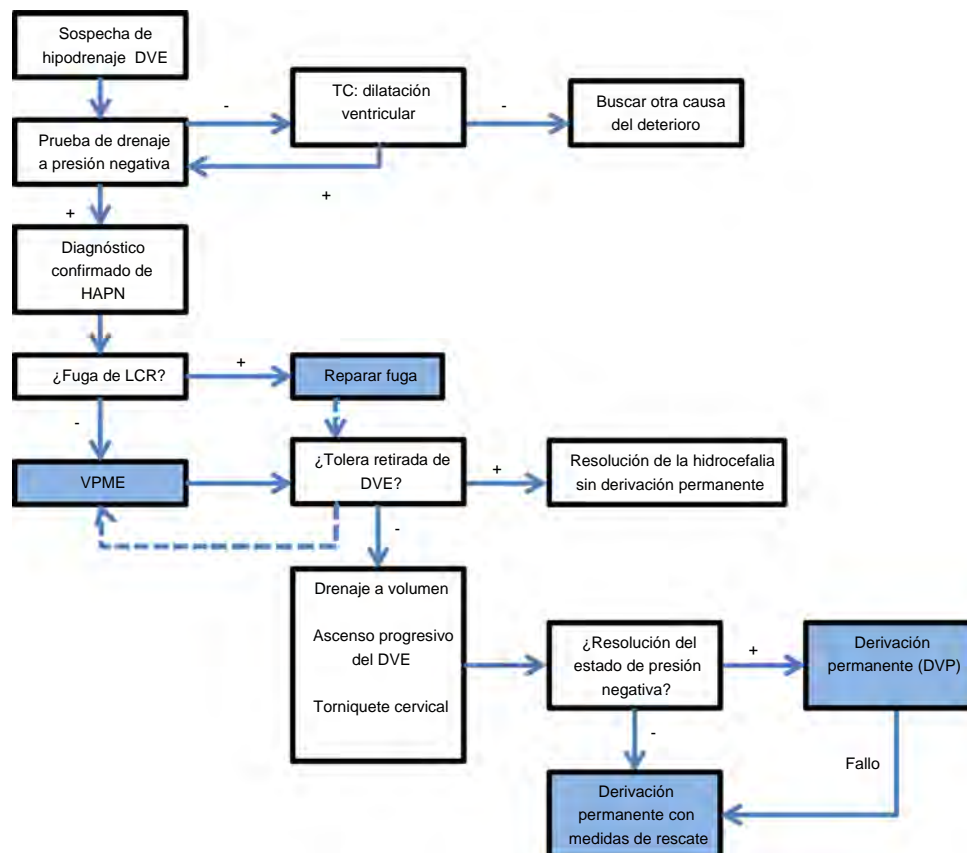


Figura 1 – Protocolo diagnóstico-terapéutico de manejo de pacientes con hidrocefalia aguda a presión negativa.

detener esta rápida sucesión de acontecimientos y restablecer las propiedades viscoelásticas del cerebro.

Foster et al. describen resultados dispares tras el uso de VPME en 6 pacientes con HAPN: uno de ellos no requirió derivación, 2 pacientes recibieron el shunt a la vez que la VPME sin fallo posterior, un paciente pudo valvularse 16 días tras la VPME y en 2 casos los pacientes requirieron DVE de manera prolongada tras el procedimiento<sup>4</sup>. Cabe destacar el elevado tiempo transcurrido desde el desarrollo del estado de baja presión hasta la realización de la ventriculostomía (entre 28 días y 6,5 meses), lo que podría derivar en la baja tasa de éxito. Smalley et al. consideran la VPME una excelente opción en casos de HAPN cuya causa primaria suponga una buena indicación para esta técnica<sup>16</sup>. Hamilton y Price compararon 2 grupos de 10 pacientes (2 niños y 8 adultos en cada uno) con SILPAH: a los pacientes del grupo 2 se les realizó una VPME, apreciando una rápida restitución del flujo de LCR y una significativa menor estancia hospitalaria que en los pacientes del grupo 1. La necesidad de derivación permanente se redujo del 70% del grupo 1 a tan solo un 20% en el grupo 2<sup>5</sup>. En la revisión realizada por Keough et al. se observa que solo un 32% de los pacientes adultos recibieron una VPME y que únicamente un 1% fue dado de alta sin derivación definitiva<sup>8</sup>.

Iniciamos nuestro protocolo tras el caso del paciente n.º 1, promoviendo la VPME de manera precoz. En los 4 pacientes con VPME temprana se apreció una normalización de la PIC y de las necesidades de débito por el DVE; 2 de ellos (50%) permanecen sin derivación definitiva de LCR. El 75%

presentaban factores de riesgo asociados habitualmente a baja probabilidad de éxito de la técnica endoscópica: DVP previa, hemorragia intraventricular, meningitis concomitante, hidrocefalia comunicante/obstruiva extraventricular<sup>18</sup>. Con respecto al valor de la VPME en pacientes valvulados: en el periodo enero 2016-enero 2020 llevamos a cabo el protocolo de retirada de DVP en 8 pacientes (3 niños, 5 adultos). En el 63% (5) se consiguió la retirada de la derivación, sin afectación neurológica ni neuropsicológica tras un seguimiento mínimo de 6 meses.

La VPME consigue eliminar la presión transgradiente, lo que ayuda a restablecer la turgencia cerebral y facilita el manejo de la hidrocefalia, con o sin necesidad de derivación permanente. Probablemente la fisiopatología sea más compleja y se asocien diversos factores que colaboren en el desarrollo de la hidrocefalia a baja presión, ya que la VPME no es útil en todos los casos. Sin embargo, dada la escasa predictibilidad de resultados que tenemos por el momento, la baja tasa de complicaciones de la técnica y los importantes beneficios que supone en caso de ser efectiva, consideramos llevarla a cabo en todos los pacientes con HAPN.

Tras cualquiera de los 2 procedimientos el paciente debe permanecer con el drenaje cerrado durante el postoperatorio inmediato, llevándose a cabo monitorización de la PIC. Si se aprecia buena evolución neurológica y de la imagen, el drenaje es retirado a las 48-72 h tras tomografía computarizada de control. En caso de empeoramiento clínico, se abre de nuevo el drenaje a la presión más alta que permita una

mejoría clínico-radiológica y que suele ser significativamente superior a la prequirúrgica.

#### 1. Elevación de la presión intracraneal hasta el tratamiento definitivo:

##### A) Drenaje inicial a volumen y ascenso progresivo del drenaje:

Desde el punto de partida (generalmente a presiones subatmosféricas) se asciende el nivel del drenaje de 1-3 cm al día siempre y cuando se mantenga una talla ventricular adecuada y un buen estado clínico y hasta conseguir presiones trasladables a la colocación de una DVP. Conviene drenar «a volumen» (5-15 ml/h) durante unos días antes de iniciar el ascenso progresivo. Habitualmente se trata de un proceso lento que requiere de la realización de múltiples pruebas de imagen y recambios del catéter por infección o colonización del mismo por microorganismos bacterianos. En casos en los que se prevé un tiempo elevado de drenaje externo puede valorarse la utilidad de un sistema cerrado, con la ventaja de disminuir la probabilidad de infección y facilitar el drenaje de un volumen previamente determinado.

La estrategia utilizada es similar a la empleada por Pang y Altschuler en el primer artículo que describe el estado de hidrocefalia a baja presión<sup>2</sup>. La hipótesis teórica detrás de este procedimiento basa la mejoría clínica en la reabsorción de agua extracelular por parte del parénquima cerebral gracias a la disminución forzada de la presión intraventricular, generando un progresivo aumento de la turgencia cerebral y restableciendo las propiedades viscoelásticas basales. En 2014, Hunn desarrolló el concepto de «*titrated external ventricular drainage*»<sup>15</sup>: drenaje a volumen con ajuste de las presiones y reevaluación continua de las necesidades según estado clínico.

##### A) Torniquete cervical (*neck wrapping*) y otras medidas:

Si el ascenso del drenaje es lento y en casos seleccionados se recomienda una prueba de torniquete cervical o *neck wrapping* para fomentar la elevación de la PIC. Esta técnica actúa supuestamente a través de 2 mecanismos: aumenta la presión en el espacio subaracnoideo y recupera las cualidades viscoelásticas del cerebro<sup>13</sup>.

Pandey et al. proponen un abordaje múltiple en casos severos: 1) posición en trendelenburg, 2) *neck wrapping*, 3) compresión torácica y abdominal, 4) suero glucosado al 5% para crear una hiponatremia de 130-135 mmol/L, 5) presión parcial de dióxido de carbono >40 mm Hg y 6) débitos del DVE >200 mL/día<sup>10</sup>.

#### 2. Derivación permanente de líquido cefalorraquídeo:

##### A) Si se supera el estado de presión negativa:

Una vez que la PIC asciende a valores positivos, y si las condiciones del líquido son las adecuadas, se procede a la colocación de la derivación permanente. Wu indica una válvula programable una vez que la presión ventricular se encuentra en torno a 50-60 mm Hg<sup>6</sup>; por su parte, Pang recomienda no realizar la intervención (válvula de presión baja o media, en su

caso) hasta que la talla ventricular se establezca durante unos días en el rango de presión de apertura de la misma<sup>2</sup>.

Consideramos una DVP con válvula programable en línea con antigravitatorio también programable como primera opción, pero es necesario adaptarse a las características individuales de cada paciente. Por ello es importante llevar a cabo un estudio completo (incluida presión abdominal) antes de la cirugía y elegir así el tipo de válvula, localización del catéter distal y presión que mejor se adecúen al paciente.

El uso de sensores de medición telemétrica de la PIC (integrado o no en el sistema valvular) puede ser en estos casos interesante para evitar cirugías innecesarias, pero no existe por el momento evidencia bibliográfica al respecto.

##### B) Si no se supera el estado de presión negativa:

Se han descrito múltiples opciones de rescate, como son la derivación ventriculopleural<sup>5</sup>, el bombeo manual del reservorio<sup>19</sup>, el empleo de un catéter distal de mayor diámetro interno<sup>20</sup>, mantener el torniquete cervical<sup>7</sup> o el uso de un tubo libre con reservorio interpuesto<sup>5</sup>.

## Limitaciones

El protocolo presentado se basa en series de casos (nivel de evidencia III) y opiniones de expertos (nivel de evidencia IV). La serie presentada analiza de manera retrospectiva un número pequeño de casos (n=5), lo que no permite llevar a cabo un análisis estadístico que permita comprobar nuestra hipótesis. Sería interesante homogeneizar criterios diagnósticos entre servicios neuroquirúrgicos y aleatorizar la realización temprana o no de VPME para conseguir obtener resultados con potencia estadística.

## Conclusiones

La rápida identificación de un estado de HAPN es crucial para el correcto manejo del paciente y para disminuir complicaciones. El empleo de un protocolo específico y la realización temprana de una VPME podría mejorar los resultados. Debería valorarse la posibilidad de homogeneizar los criterios diagnósticos para poder llevar a cabo estudios multicéntricos que permitan obtener un mayor nivel de evidencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bannister CM. A report of eight patients with low pressure hydrocephalus treated by C.S.F. diversion with disappointing results. *Acta Neurochir (Wien)*. 1972;27:11-5.
2. Pang D, Altschuler E. Low-pressure hydrocephalic state and viscoelastic alterations in the brain. *Neurosurgery*. 1994;35:643-55.

3. Akins PT, Guppy KH, Axelrod YV, Chakrabarti I, Silverthorn J, Williams AR. The genesis of low pressure hydrocephalus. *Neurocrit Care*. 2011;15:461–8.
4. Foster KA, Deibert CP, Choi PA, Gardner PA, Tyler-Kabara EC, Engh JA. Endoscopic third ventriculostomy as adjunctive therapy in the treatment of low-pressure hydrocephalus in adults. *Surg Neurol Int*. 2016;7:26.
5. Hamilton MG, Price AV. Syndrome of inappropriately low-pressure acute hydrocephalus (SILPAH). *Acta Neurochir Suppl (Wien)*. 2012;113:155–9.
6. Wu X, Zang D, Wu X, Sun Y, Yu J, Hu J. Diagnosis and management for secondary low- or negative-pressure hydrocephalus and a new hydrocephalus classification based on ventricular pressure. *World Neurosurg*. 2019;124:e510–6.
7. Filippidis AS, Kalani MYS, Nakaji P, Rekate HL. Negative-pressure and low-pressure hydrocephalus: The role of cerebrospinal fluid leaks resulting from surgical approaches to the cranial base - Report of 3 cases. *J Neurosurg*. 2011;115:1031–7.
8. Keough MB, Isaacs AM, Urbaneja G, Dronyk J, Lapointe AP, Hamilton MG. Acute low-pressure hydrocephalus: A case series and systematic review of 195 patients. *J Neurosurg*. 2020;31:1–9, <http://dx.doi.org/10.3171/2020.4.JNS20476>.
9. Cheng Z, Wang W, Han Y, Liu J, Wang Z, Zhou Y, et al. Low pressure hydrocephalus: Clinical manifestations, radiological characteristics, and treatment. *Br J Neurosurg*. 2017;31:410–4.
10. Pandey S, Jin Y, Gao L, Zhou CC, Cui DM. Negative- pressure hydrocephalus: A case report on successful treatment under intracranial pressure monitoring with bilateral ventriculoperitoneal shunts. *W Neurosurg*. 2017;99:812.e7–12.
11. Lesniak MS, Clatterbuck RE, Rigamonti D, Williams MA. Low pressure hydrocephalus and ventriculomegaly: Hysteresis, non-linear dynamics, and the benefits of CSF diversion. *Br J Neurosurg*. 2002;16:555–61.
12. Vassilyadi M, Farmer JP, Montes JL. Negative-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg*. 1995;83:486–90.
13. Rekate HL, Nadkarni TD, Wallace D. The importance of the cortical subarachnoid space in understanding hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;2:1–11.
14. Diaz-Romero Paz R, Avendaño Altimira P, Coloma Valverde G, Balhen Martin C. A rare case of negative-pressure hydrocephalus: A plausible explanation and the role of transmantle theory. *W Neurosurg*. 2019;125:6–9.
15. Hunn BHM, Mujic A, Sher I, Dubey AK, Peters-Willke J, Hunn AWM. Successful treatment of negative pressure hydrocephalus using timely titrated external ventricular drainage: A case series. *Clin Neurol Neurosurg*. 2014;116:67–71.
16. Smalley ZS, Venable GT, Klimo P. In Reply: Low-pressure hydrocephalus in children: A case series and review of the literature. *Clin Neurosurg*. 2017;81:E67.
17. Michael AP, Elkouzi A, Elble RJ. Pearls & Oy-sters: Low-pressure hydrocephalus and inadequate shunting. *Neurology*. 2017;88:e174–7.
18. Ginzberg E. Medical progress. *Academic Medicine*. 1984;59:367–72.
19. Kalani MYS, Turner JD, Nakaji P. Treatment of refractory low-pressure hydrocephalus with an active pumping negative-pressure shunt system. *J Clin Neurosci*. 2013;20:462–6.
20. Galbarriatu L, Rivero-Garvía M, Olivares M, Miranda D, Pomposo I, Márquez-Rivas J. Low-pressure hydrocephalus: Indication for custom-made catheters? Technical report. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013;155:1981–5.