

Disfunció de vàlvula de derivació de líquid cefaloraquídi: com es presenta en l'edat pediàtrica?

Arantxa Aparicio-Coll, David Muñoz-Santanach, Victoria Trenchs Sainz de la Maza, Carles Luaces Cubells

Servei d'Urgències. Hospital Sant Joan de Déu. Universitat de Barcelona. Barcelona

RESUM

Fonament. La disfunció valvular és la complicació més greu dels infants portadors d'una vàlvula de derivació de líquid cefaloraquídi (LCR).

Objectiu. Descriure la forma de presentació de la disfunció valvular en els infants, les eines diagnòstiques utilitzades per fer-ne el diagnòstic i la seva evolució.

Mètode. Estudi descriptiu observacional. S'inclouen tots els infants diagnosticats de disfunció valvular a urgències en dos anys (01/04/2010 - 31/03/2012). Es recullen variables epidemiològiques, antecedents patològics, tipus de disfunció, manifestacions clíniques, exploracions complementàries i el destí del pacient.

Resultats. Es van fer 542 consultes d'infants portadors d'una vàlvula de derivació de LCR. Es van diagnosticar 62 episodis (11,4%) de disfunció valvular que corresponen a 41 pacients. El tipus de disfunció més freqüent va ser l'obstrucció del catèter de drenatge. Els motius de consulta més freqüents van ser: cefalea, vòmits i somnolència. En 59 dels episodis es va fer una neuroimatge, i la que es va fer amb més freqüència, 57 casos, va ser la tomografia cranial. En 47 episodis es va fer un trajecte valvular i en 13, un fons d'ull. En el període d'estudi no es va produir cap èxit.

Conclusions. La cefalea, els vòmits i la somnolència són les manifestacions clíniques més freqüents de la disfunció valvular. La tomografia cranial és l'exploració més utilitzada per diagnosticar-la. L'evolució dels pacients va ser favorable en tots els casos.

Paraules clau: Vàlvula de derivació de líquid cefaloraquídi. Vàlvula ventrículo-peritoneal. Hidrocefàlia. Servei d'urgències.

DISFUNCIÓN DE VÁLVULA DE DERIVACIÓN DE LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO: ¿CÓMO SE PRESENTA EN LA EDAD PEDIÁTRICA?

Fundamento. La disfunción valvular es la complicación más grave que pueden presentar los niños portadores de una válvula de derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR).

Objetivo. Describir la forma de presentación de la disfunción valvular, las herramientas diagnósticas utilizadas y su evolución posterior.

Método. Estudio descriptivo y observacional. Se incluyen todos los niños diagnosticados de disfunción valvular en urgencias en dos años (01/04/2010 - 31/03/2012). Se recogen variables epidemiológicas, antecedentes patológicos, tipo de disfunción, sintomato-

logía al diagnóstico, exploraciones complementarias realizadas y destino del paciente.

Resultados. Se realizaron 542 consultas de niños portadores de una válvula de derivación de LCR. Se diagnosticaron 62 episodios (11,4 %) de disfunción valvular, que correspondieron a 41 pacientes. El tipo de disfunción más frecuente fue la obstrucción del catéter de drenaje. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: cefalea, vómitos y somnolencia. En 59 episodios se realizó una neuroimagen, siendo la más frecuente la tomografía craneal, que se realizó en 57. En 47 episodios se realizó un trayecto valvular y en 13, un fondo de ojo. En el periodo de estudio no se produjo la muerte de ningún paciente.

Conclusiones. La cefalea, los vómitos y la somnolencia son las manifestaciones clínicas más frecuentes de la disfunción valvular. La tomografía craneal es la herramienta más utilizada para diagnosticarla. La evolución fue favorable en todos los casos.

Palabras clave: Válvula de derivación de líquido cefalorraquídeo. Válvula ventrículo-peritoneal. Hidrocefalia. Servicio de urgencias.

CEREBROSPINAL FLUID SHUNT MALFUNCTION: CLINICAL PRESENTATION IN THE PAEDIATRIC AGE GROUP

Background. Shunt malfunction is the most serious complication of children with cerebrospinal fluid shunts (CFS).

Aim. To describe the clinical presentation of shunt malfunction, the diagnostic tests used, and the likely outcome.

Methods. This is a descriptive and observational study. All children with shunt malfunction diagnosed in the Emergency Department (ED) from 1st April 2010 to March 31st 2012 were included. We recorded epidemiological data, symptoms, investigations performed in the ED, final diagnosis and outcome of all patients.

Results. During the study period, 542 children with CFS were attended. Sixty-two (11.4%) episodes of shunt dysfunction were diagnosed in 41 children. The most common type of shunt malfunction was catheter obstruction. Headache, vomiting and drowsiness were the most common symptoms. Neuroimaging was performed in 59 episodes (cranial CT in 57 episodes), shunt series in 47, and fundoscopy in 13. No patients died.

Conclusions. The most common clinical manifestations of shunt malfunction include headache, vomiting and drowsiness. Cranial CT is the imaging procedure used most often to diagnose this disease. All patients recovered well.

Keywords: Cerebrospinal Fluid Shunts. Ventrículo-peritoneal Shunt. Hydrocephalus. Emergency Service.

Correspondència: Carles Luaces Cubells
Servei d'Urgències. Hospital Sant Joan de Déu
Pg. Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Llobregat (Barcelona)
cluaces@hsjdbcn.org

Treball rebut: 29.05.2012
Treball acceptat: 27.11.2012

Aparicio-Coll A, Muñoz-Santanach D, Trenchs-Sainz-de-la-Maza V, Luaces-Cubells C.
Disfunció de vàlvula de derivació de líquid cefaloraquídi: com es presenta en l'edat pediàtrica?
Pediatr Catalana 2013; 73: 8-11.

Introducció

Les vàlvules de derivació de líquid cefaloraquídi (LCR) són el tractament de la majoria de casos d'hidrocefàlia infantil. Aquests dispositius faciliten el drenatge del LCR des del cervell (ventricle lateral, quist cerebral o espai subdural) fins a la cavitat peritoneal, pleural o l'aurícula. La disfunció valvular és la situació clínica en què apareix una alteració del funcionament correcte de la vàlvula o del catèter de drenatge, que provoca una acumulació del LCR i, com a conseqüència, una hipertensió intracranial. S'estima que fins al 80% dels infants portadors d'una vàlvula patirà una disfunció valvular en els 10 anys següents a la col·locació^{1,2}, i que en el 40% això succeirà durant el primer any³⁻⁵. Les manifestacions clàssiques de la disfunció valvular inclouen la cefalea, els vòmits i la disminució del nivell de consciència⁶⁻⁹, i malgrat això hi ha una part dels pacients que presenten una altra simptomatologia menys típica. És per aquest motiu que el pediatre, després de fer una anamnesi i una exploració física detallades, haurà de valorar la necessitat de fer exploracions complementàries que permetin diagnosticar o descartar la disfunció valvular. El diagnòstic i el tractament precoç de la disfunció valvular permetran disminuir la mortalitat i la morbiditat associades a la hidrocefàlia.

L'objectiu d'aquest estudi és descriure la forma de presentació de la disfunció valvular al servei d'urgències, les eines diagnòstiques emprades per arribar al diagnòstic i l'evolució posterior d'aquests pacients.

Mètode

Estudi observacional i descriptiu dut a terme en un hospital infantil de tercer nivell, centre de referència d'una àrea urbana de 1.800.000 habitants i que atén una mitjana de 280 visites diàries.

S'inclouen de manera prospectiva tots els episodis de disfunció valvular que es van diagnosticar en menors de 18 anys al Servei de Urgències entre l'1 d'abril de 2010 i el 31 de març de 2012.

Es defineix **disfunció valvular** com l'episodi en què el pacient es sotmet a una intervenció quirúrgica sobre la vàlvula i se'n constata la disfunció.

Per cada episodi es recullen les dades epidemiològiques, antecedents patològics (causa primària de la hidrocefàlia, tipus i localització de la vàlvula, presència de disfuncions valvulars prèvies, temps des de la darrera intervenció quirúrgica), les manifestacions clíniques en el moment de la consulta, les exploracions complementàries fetes (tomografia cranial, trajecte valvular, fons d'ull) i els resultats d'aquestes, el tipus de disfunció valvular (obstrucció, desconexió, hiperdrenatge, infecció valvular, pseudoquist abdominal) i el destí del pacient (ingrés a planta, ingrés a unitat de cures intensives, quiròfan des d'urgències).

Els resultats es mostren mitjançant mitjanes o medians, en les variables quantitatives, i en percentatges, en les variables categòriques.

Resultats

En el període d'estudi es van fer 542 consultes d'infants portadors d'una vàlvula de derivació de LCR i es van diagnosticar 62 disfuncions valvulars (11,4%).

Les disfuncions corresponien a 41 pacients, 22 dels quals (53,7%) eren de sexe masculí. A la Taula I es mostra la causa primària de la hidrocefàlia. La mediana d'edat en el moment de la consulta va ser de 8,1 anys (P_{25-75} : 4,3-14,0 anys). Tres nens (4,8%) eren menors d'un any. En 20 episodis (32,2%) el pacient tenia antecedents de retard psicomotor.

TAULA I

Motiu de col·locació de la derivació de LCR dels infants que van presentar una disfunció ($n = 41$)

Antecedent patològic	n	%
Hidrocefàlia congènita	12	29,3
Hidrocefàlia associada a tumor de SNC*	11	26,8
Hidrocefàlia secundària a hemorràgia intraventricular en prematurs	9	22,0
Hidrocefàlia secundària a infecció del SNC*	3	7,3
Defecte del tub neural	2	4,9
Quist aracnoïdal	2	4,9
Hidrocefàlia secundària a accident vascular cerebral	1	2,4
Craneoestenosi	1	2,4

* SNC: Sistema nerviós central.

Les vàlvules van ser de pressió mitjana (47; 73,4%), de pressió regulable (7; 11,3%), de pressió mitjana-baixa (4; 6,5%), de pressió baixa (2; 3,2%) i drenatge sense vàlvula (2; 3,2%). La localització més freqüent va ser la ventriculoperitoneal (57; 92,0%) seguida de la quistocoperitoneal (2; 3,1%), la lumboperitoneal (2; 3,1%) i la ventriculoatrial (1; 1,6%).

En 42 ocasions (67,7%) el pacient tenia com a antecedents haver patit alguna disfunció valvular (rang entre 1 i 7 disfuncions per pacients). La mediana de temps des de la darrera intervenció quirúrgica fou de 15,3 mesos (P_{25-75} : 2,2 mesos - 4,3 anys).

A la Taula II es mostra la simptomatologia que van presentar els pacients quan van consultar a urgències. La Taula III mostra el diagnòstic definitiu del tipus de disfunció valvular.

Respecte a les exploracions complementàries, en 59 episodis (96,7%) es va fer una neuroimatge a urgències: la més freqüent va ser la tomografia cranial (57; 96,6%), seguida de la ressonància magnètica nuclear cranial (1; 1,7%) i de l'ecografia transfontanel·lar (1; 1,7%). En tres pacients no es va fer neuroimatge a

TAULA II

**Manifestacions clíniques en el moment
de la disfunció valvular**

Signe o símptoma	n	%
Cefalea*	42	71,2
Vòmits	39	62,9
Somnolència	22	35,4
Irritabilitat	7	11,3
Dolor abdominal*	6	10,2
Eritema o tumefacció del catèter	5	8,0
Parèsia de parells cranials	4	6,5
Atàxia*	3	5,1
Vertigen	3	4,8
Convulsions	2	3,2
Rígidesa de clatell*	2	3,3
Febre	2	3,2
Trastorn de la conducta	2	3,2
Dolor al catèter de drenatge	2	3,2
Secreció pel catèter	1	1,6
Hemiparèsia	1	1,6
Dificultat respiratòria	1	1,6

* Només es valoren en els episodis de majors d'1 any (n = 59).

NOTA: Els pacients poden presentar més d'una manifestació clínica.

TAULA III

**Diagnòstic definitiu dels episodis de disfunció valvular
diagnosticats a urgències (n = 62)**

Tipus de disfunció valvular	n	%
Obstrucció del catèter de drenatge	40	64,5
Desconnexió del catèter de drenatge	9	14,5
Hiperdrenatge valvular	5	8,1
Pseudoquist abdominal	3	4,8
Infecció valvular	2	3,2
Slit ventricle syndrome	2	3,2
Migració del catèter auricular	1	1,6

urgències, dos casos corresponien a una infecció valvular i un cas, a pseudoquist abdominal. La troballa més freqüent a la neuroimatge va ser l'augment de la hidrocefàlia (41; 69,5%), seguida de l'absència de canvis respecte al control previ (15; 25,4%) i la disminució de la hidrocefàlia (3; 5,0%). Es va fer una radiografia del trajecte valvular en 47 ocasions (75,8%), i va ser patològica en 5 casos (10,6%): tres desconnexions cervicals, una desconnexió abdominal i una migració del catèter auricular en una pacient portadora d'una vàlvula ventriculoatrial. Es va fer un fons d'ull en 13 episodis (21,0%): sis casos van mostrar edema de papil·la i la resta van ser normals.

En 34 episodis (55,7%) els pacients van ingressar inicialment a la planta d'hospitalització, en 16 (25,8%) van anar directament a quiròfan i en 11 (17,7%) van ingressar a la Unitat de Cures Intensives. La mediana

de dies d'ingrés va ser de 6 dies (P_{25-75} : 4-8,5 dies). L'evolució va ser favorable en tots els casos i no es va produir cap èxitus.

Discussió

Els resultats d'aquest treball mostren que els principals motius de consulta dels infants que van presentar una disfunció valvular van ser cefalea, vòmits i somnolència. Aquests símptomes són els que es presenten més clàssicament quan hi ha una hipertensió intracranial que apareix en la disfunció valvular⁶⁻⁹. Malgrat això, cal tenir present que hi ha altres manifestacions clíniques que també han demostrat que s'associen a la disfunció valvular i que no s'han d'infravalorar; per exemple, la irritabilitat en els menors d'un any o la presència d'eritema o la tumefacció del catèter de drenatge^{1, 7-10}.

Respecte a les exploracions complementàries, cal comentar que en la nostra mostra l'eina diagnòstica que va ajudar més a diagnosticar la disfunció valvular va ser la tomografia cranial, i la troballa més freqüent, l'augment de la hidrocefàlia. Per aquest motiu, després de col·locar una vàlvula és important disposar d'un estudi de neuroimatge per poder comparar. També s'ha de tenir en compte que gairebé una quarta part dels infants amb disfunció valvular van presentar una tomografia sense canvis en la hidrocefàlia. Estudis previs han determinat una sensibilitat del 60-80% i una especificitat del 80-90% de la tomografia cranial per al diagnòstic de disfunció valvular¹⁰⁻¹²; per tant, s'ha de considerar la possibilitat d'una disfunció valvular si la simptomatologia ho suggereix, malgrat que la tomografia cranial no mostri canvis. D'altra banda, s'ha de considerar la possibilitat de fer exploracions que no sotmetin el pacient a radiacions ionitzants, com l'ecografia transfontanel·lar en els lactants que tenen la fontanel·la oberta. La resonància magnètica també és útil per diagnosticar una disfunció valvular, però la seva menor disponibilitat i la necessitat de sedació per fer-la fan que siguin menys utilitzada a urgències. Una altra exploració complementària que es fa clàssicament per estudiar una possible disfunció valvular és el trajecte valvular. La seva utilitat es limita a diagnosticar la desconnexió del catèter de drenatge¹³, per això se n'hauria de valorar l'ús de manera individualitzada i no fer-lo sistemàticament, així disminuiria la radiació que reben els infants portadors d'una vàlvula de derivació de LCR. El fons d'ull és una exploració especialment útil en la valoració dels pacients que presenten simptomatologia inespecífica, sobretot en els que presenten simptomatologia de molt temps d'evolució. La presència d'un edema de papil·la és un signe clar d'hipertensió intracranial, però el fons d'ull pot ser normal en infants que presentin una hipertensió intracranial d'instauració brusca.

Els resultats d'aquest treball identifiquen com a principal tipus de disfunció valvular la complicació mecànica, que afecta més del 90% dels casos, i com a

causa principal, l'obstrucció del catèter proximal per gliosi o pels plexes coroïdals¹⁴⁻¹⁵. Les complicacions infeccioses, que inclouen la infecció del sistema valvular i el pseudoquist abdominal¹⁶, són menys freqüents en aquesta sèrie.

La limitació principal d'aquest treball és l'escàs nombre de pacients; això dificulta la possibilitat de fer recomanacions específiques respecte al diagnòstic de disfunció valvular. Malgrat això, conèixer aquesta entitat clínica hauria de disminuir la morbiditat i la mortalitat associades a la hidrocefàlia i, per tant, millorar la qualitat de vida dels infants portadors d'una vàlvula de derivació de LCR.

En conclusió, la valoració a urgències d'un infant portador d'una vàlvula de derivació de LCR ha de ser individualitzada. La presència de cefalea, vòmits i somnolència obliga a considerar la possibilitat d'una disfunció valvular. La tomografia cranial és l'exploració complementària més útil quan se sospita una disfunció valvular.

Bibliografia

- Piatt JH, Garton HJ. Clinical Diagnosis of ventriculoperitoneal shunt failure among children with hydrocephalus. *Pediatr Emerg Care* 2008; 24: 201-210.
- Madikians A, Conway EE Jr. Cerebrospinal fluid shunt problems in pediatric patients. *Pediatr Ann* 1997; 26: 613-620.
- Vernet O, Rilliet B. Late complications of ventriculoatrial or ventriculoperitoneal shunts. *Lancet* 2001; 358: 1569-1570.
- Kestle J, Drake J, Milner R, Sainte-Rose C, Cinalli G, Boop F, et al. Long-term follow-up data from the shunt design trial. *Pediatr Neurosurg*. 2000; 33: 230-236.
- Topczewska-Lach E, Lenkiewicz T, Olanski W, Zaborska A. Quality of life and psychomotor development after surgical treatment of hydrocephalus. *Eur J Pediatr Surg* 2005; 15: 2-5.
- 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.
- Garton HJ, Kestle JR, Drake JM. Predicting shunt failure on the basis of clinical symptoms and signs in children. *J Neurosurg* 2001; 94: 202-210.
- Muñoz-Santanach D, Trenchs-Sainz de la Maza V, Curcoy-Barcenilla AI, Navarro R, Luaces-Cubells C, Pou-Fernández J. Diagnóstico de disfunción valvular en la edad pediátrica: valor predictivo de los síntomas y signos clínicos. *Rev Neurol* 2009; 49: 467-471.
- Kim TY, Stewart G, Voth M, Moynihan JA, Brown L. Signs and symptoms of cerebrospinal fluid shunt malfunction in the paediatric emergency department. *Pediatr Emerg Care* 2006; 22: 28-34.
- Mater A, Shroff M, Al-Farsi S, Drake J, Goldman RD. Test characteristics of neuroimaging in the emergency department evaluation of children for cerebrospinal fluid shunt malfunction. *CJEM* 2008; 10: 131-135.
- Madikians A, Conway EE. Cerebrospinal fluid shunt problems in pediatric patients. *Pediatr Ann* 1997; 26: 613-620.
- Iskandar BJ, McLaughlin C, Mapstone TB, Grabb PA, Oakes WJ. Pitfalls in the diagnosis of ventricular shunt dysfunction: radiology reports and ventricular size. *Pediatrics* 1998; 101: 1031-1036.
- Desai KR, Babb JS, Amodio JB. The utility of the plain radiograph "shunt series" in the evaluation of suspected ventriculoperitoneal shunt failure in pediatric patients. *Pediatr Radiol* 2007; 37: 452-456.
- Casey AT, Kimmings EJ, Kleinlugtebeld AD, Taylor WA, Harkness WF, Hayward RD. The long-term outlook for hydrocephalus in childhood. A ten-year cohort study of 155 patients. *Pediatr Neurosurg* 1997; 27: 63-70.
- Kim TY, Stewart G, Voth M, Moynihan JA, Brown L. Signs and Symptoms of Cerebrospinal Fluid Shunt Malfunction in the Pediatric Emergency Department. *Pediatr Emerg Care* 2006; 22: 28-34.
- Lan CC, Wong TT, Chen SJ, Liang ML, Tang RB. Early diagnosis of ventriculoperitoneal shunt infections and malfunctions in children with hydrocephalus. *J Microbiol Immunol Infect* 2003; 36: 47-50.