

ISSN 0120-4157

Biomédica

Revista del Instituto Nacional de Salud

PUBLICACIÓN ANTICIPADA EN LINEA

El Comité Editorial de *Biomédica* ya aprobó para publicación este manuscrito, teniendo en cuenta los conceptos de los pares académicos que lo evaluaron. Se publica anticipadamente en versión pdf en forma provisional con base en la última versión electrónica del manuscrito pero sin que aún haya sido diagramado ni se le haya hecho la corrección de estilo.

Siéntase libre de descargar, usar, distribuir y citar esta versión preliminar tal y como lo indicamos pero, por favor, recuerde que la versión impresa final y en formato pdf pueden ser diferentes.

Citación provisional:

Duque V, Chaverra L, Cury J, Portela MC, Suárez-Escudero JC. Deficiencia visual y neurológica pos-disfunción en sistema de derivación ventrículo peritoneal: reporte de caso. *Biomédica*. 2021;41 (1).

Recibido: 13-06-20

Aceptado: 14-10-20

Publicación en línea: 23-10-20

**Deficiencia visual y neurológica pos-disfunción en sistema de derivación
ventrículo peritoneal: reporte de caso**

**Post-dysfunction visual and neurological impairment in the ventricular
peritoneal shunt system: case report**

Valentina Duque ^{1,2}, Laura Chaverra ^{1,2}, Juanita Cury ^{1,2}, María Carolina Portela ²,
Juan Camilo Suárez-Escudero ^{1,2}

¹ Escuela de Ciencias de la Salud, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia
Bolivariana, Medellín, Colombia

² Línea de Investigación en Discapacidad, Grupo de Investigación en Salud Pública,
Escuela de Ciencias de la Salud, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia
Bolivariana, Medellín, Colombia

Correspondencia:

Juan Camilo Suárez, Universidad Pontificia Bolivariana, Campus de Robledo, Calle
78b No. 72a-109.

Teléfono: +(574) 4488388, ext. 19332

juanca.suarez@upb.edu.co

Contribución de los autores:

Valentina Duque, Laura Chaverra y Juanita Cury: revisión de la paciente, revisión de
la literatura y diseño de la presentación de caso.

María Carolina Portela: búsqueda de la literatura y asesoría académica en el tema
de neurocirugía.

Juan Camilo Suárez: revisión de la paciente y diseño de la presentación de caso.

Las alteraciones visuales de origen neurológico en los niños tienen diversas etiologías reversibles e irreversibles, la hidrocefalia es una de las más comunes e importantes ya que puede generar deficiencias permanentes. La etiología de la hidrocefalia es variada y entre sus principales causas está la hemorragia intraventricular, que se debe generalmente a sangrado de la matriz germinal, siendo ésta muy común en recién nacidos pretérmino. En este artículo se presenta el caso clínico de una paciente con parálisis cerebral infantil, hemorragia intraventricular e hidrocefalia, producto de embarazo múltiple prematuro, con atrofia óptica en la infancia, secundario a disfunción en el sistema de derivación ventrículo peritoneal. Durante su curso de rehabilitación y tratamiento recibe sesiones de neurorrehabilitación que le permiten mejorar su agudeza y capacidad visual. Se compara el caso de la paciente con algunos similares que permiten establecer semejanzas y diferencias entre los cuadros clínicos presentados y la importancia del tipo de tratamiento médico establecido en el curso de recuperación de la capacidad visual.

Palabras clave: parálisis cerebral; hemorragia cerebral; hidrocefalia; baja visión; rehabilitación neurológica; derivación ventriculoperitoneal; atrofia óptica.

The neurologic visual impairments in children have multiple etiologies, some are reversible and others aren't. The hydrocephalus is one of them and it is one of the most important and most common etiologies because it can generate permanent impairment. The cause of hydrocephalus is wide, whereof the principal is the interventricular hemorrhage. It generally happens when the germinal matrix bleeds, being very common in preterm newborns. In this article is presented a clinical case of a patient with cerebral palsy in childhood, interventricular hemorrhage and hydrocephalus, product of preterm multiple pregnancy, with optic atrophy in the childhood secondary to ventriculoperitoneal shunt dysfunction. During the rehabilitation and treatment period she received neurorehabilitation sessions, which let her improve the visual acuity and capacity.

This case is compared with some others, in where there can be found similarities and differences between the presented cases and the implemented treatment in the recovery course of the visual capacity.

Key words: cerebral palsy; cerebral hemorrhage; hydrocephalus; vision, low; neurological rehabilitation; ventriculoperitoneal shunt; optic atrophy.

La retina y el nervio óptico se derivan del prosencéfalo, compartiendo su origen embriológico con el encéfalo. Las alteraciones congénitas del sistema nervioso central pueden estar asociadas a deficiencias visuales neuro oftalmológicas.

Además, dada la continuidad del espacio subaracnoideo con la vaina del nervio óptico, la vía visual anterior está sujeta a los cambios de la presión intracraneal (PIC), demostrando la importancia de tener en cuenta el sistema visual dentro de la revisión y el seguimiento de patologías intracraneales, tanto congénitas como adquiridas.

El sistema visual en los primeros siete años de vida se encuentra en proceso de maduración, siendo muy sensible a la injuria, especialmente al aumento de la PIC, y posible adquisición de deficiencias permanentes. La elevación de la PIC aparece en situaciones en las que se produce un daño cerebral, ya sea por causas hipóxicas, metabólicas, tóxicas o traumáticas (1).

La hidrocefalia tiene una incidencia estimada de 0.8 casos por cada 1000 nacidos vivos en el mundo (2,3), y se considera un problema de salud pública, puesto que se estima que afecta a más de 380.000 nuevos sujetos anualmente. Adicionalmente, el peso de esta patología en cuanto a discapacidad excede en gran medida la discapacidad causada por tuberculosis, cardiopatía reumática, ceguera, entre otras (3). Las alteraciones visuales por hidrocefalia son típicamente causadas por la hipertensión intracraneana secundaria (4). Los daños indirectos del nervio óptico (en el caso de la hidrocefalia) a diferencia de los daños directos, tienen mayores posibilidades de tratamiento y un mejor pronóstico (5).

Una de las principales causas de aumento de la PIC es la hidrocefalia, la cual se define como una distensión activa del sistema ventricular cerebral relacionado con el paso inadecuado del líquido cefalorraquídeo (LCR), desde su punto de producción

dentro del sistema ventricular hasta su punto de absorción y paso a la circulación sistémica (6). Se acompaña de aumento del tamaño ventricular en la mayoría de los casos, y si las fontanelas y suturas no están cerradas aún, incrementa igualmente el perímetro cefálico (2). Es una entidad polimórfica, tanto en su presentación clínica como en su etiología (2): cuando la hidrocefalia se debe a anomalías congénitas, se acompaña frecuentemente de desórdenes oftalmológicos como atrofia óptica, ametropías, estrabismo, nistagmus, entre otros. La atrofia óptica es un hallazgo común en hidrocefalia avanzada, con aumento de la PIC en forma crónica, debido a compresión del quiasma y nervio óptico que puede resultar de la dilatación del tercer ventrículo o del aumento de la PIC (4,7).

Dentro de las principales causas de hidrocefalia en recién nacidos, está la hemorragia intraventricular (HIV), defectos del tubo neural, estenosis acueductal, malformación de Chiari tipo 2, tumores cerebrales y síndrome de Dandy-Walker. La HIV en infantes es la principal causa de hidrocefalia infantil (8). La etiología de la HIV en pacientes pretérmino se debe a hemorragia de la matriz germinal, una estructura en la pared ventricular subependimal, la cual genera células progenitoras neuronales para la corteza suprayacente, que involuciona hacia la semana 32 de edad gestacional ajustada (EGA). Esta estructura es altamente vascularizada y presenta una rápida angiogénesis durante este periodo, en los recién nacidos pretérmino (RNPT) ante la inmadurez del sistema cardiovascular y neurológico, la matriz germinal presenta alto riesgo de sangrado con cambios hemodinámicos. La incidencia de HIV aumenta en relación inversamente proporcional con el peso al nacer y la EGA. La HIV ocurre en las primeras 72 horas de vida, en la mayoría de los casos, cuando los RNPT son bastante inestables clínica y hemodinámicamente (2).

Las distintas modalidades de tratamiento de la hidrocefalia pueden presentar fallas, particularmente mecánicas, y estas pueden llevar a nuevos aumentos de la PIC que afectan la vía visual. La vía visual anterior puede lesionarse debido a isquemia secundaria al aumento de la PIC o por una dilatación marcada del tercer ventrículo, que comprime al quiasma. Generalmente los daños son transitorios más que permanentes en los niños que presentan disfunción de la derivación, pero su recuperación visual puede tardar entre tres a cinco años. El mecanismo más común de daño irreversible se encuentra cuando hay infarto de los lóbulos occipitales por oclusión de las arterias cerebrales posteriores durante herniación transtentorial; no obstante, incluso en estos pacientes, es común cierto grado de recuperación visual (9). La detección temprana de sintomatología visual, realización de controles prenatales, monitoreo del tamaño de los ventrículos por neuroimagen y el tratamiento oportuno de la hidrocefalia, contribuyen significativamente a la reducción de las deficiencias visuales (4).

Se reporta el caso de una paciente con parálisis cerebral infantil (PCI), HIV e hidrocefalia, producto de embarazo múltiple con prematuridad extrema, con deficiencia visual secundaria a disfunciones múltiples del sistema de derivación ventrículo peritoneal.

Presentación del caso

Femenina de 12 años, producto de embarazo múltiple (cuatrillizas, tercera en nacer), madre primigestante bajo tratamiento de fertilización asistida, nació vía cesárea a la semana 26 por preeclampsia diagnosticada en la semana 24 de EGA. El peso al nacer fue de 880 gramos, hospitalizada por 107 días, requiriendo ventilación asistida por más de un mes. Al nacimiento presentó ductus arterioso persistente, hipoxia, HIV que condujo a ventriculomegalia con posterior hidrocefalia,

sepsis y PCI espástica de predominio izquierdo. Recibió manejo quirúrgico para el ductus arterioso persistente al nacer, requirió dispositivo de acceso ventricular para manejo de la hidrocefalia con posterior derivación ventrículo-peritoneal (DVP) a los tres meses de vida. Además, tuvo manejo quirúrgico para estrabismo horizontal a los tres años y manejo con toxina botulínica tipo A (50 U inicialmente) para la espasticidad producto de la PCI, a partir de los 5 años en miembro superior izquierdo. A los seis años inició fisioterapia enfocada en el control motor de las cuatro extremidades, y se dosificó ortesis pierna-pie, los cuales se continuaron a partir de esa edad. Paralelamente fue evaluada por psicología regularmente, ya que la paciente presentaba problemas de adaptación, socialización, impulsividad y reactividad. En la evolución se detectó retraso global del desarrollo, problemas relacionados con limitación de las actividades, trastorno articulatorio e imbalance muscular orofacial. Sin episodios convulsivos.

En cuanto al neurodesarrollo: sostén cefálico antes de los tres meses, sedestación y dominancia manual temprana desde los seis meses, control de esfínteres desde los tres años y marcha a los cuatro años.

El examen neurológico a los siete años, previo a la primera disfunción de la DVP, fue descrito así en la historia clínica: “Alerta, lenguaje coherente, dislalia y disartria, espasticidad Ashworth 1 en hemicuerpo derecho y Ashworth 2 en hemicuerpo izquierdo, perímetro cefálico de 48 cm, buen contacto y seguimiento visual, limitación para la extensión del pie izquierdo y leve hiperreflexia en miembro inferior ipsilateral”. La figura 1 muestra imagen por resonancia magnética (IRM) cerebral en dicha edad.

Desde los 10 años, la paciente experimento tres episodios compatibles con falla del sistema de DVP. El cuadro 1 resumen cada evento, edad de la paciente,

presentación clínica, estudios radiológicos, conducta y deficiencia neurológica y visual presentada (figura 2).

Desde el primer episodio de falla del sistema de DVP se inició terapias de neurorrehabilitación sensorial visual donde se efectuaron ejercicios de reconocimiento entre color y figura, seguimiento y localización en espacio-cuerpo. Inicialmente logro hacer seguimiento con la mirada, lo que indicó mejoría de su condición, sin embargo no logró evitar obstáculos en su desplazamiento. Se inició técnica de oclusión monocular y logra mayor reconocimiento con ojo izquierdo. A pesar de los avances que presentó con técnica de neurorrehabilitación visual, se sospechó daño irreversible del nervio óptico por hipertensión endocraneana.

En medio de las sesiones de neurorrehabilitación visual, la paciente continuó con cierta mejoría y logró aumentar parcialmente su capacidad de fijación visual, realizo movimientos de seguimiento de luz con bajo contraste, inició identificación de objetos cercanos en movimiento, y en algunos momentos logró identificar silueta y color. Alcanzó percepción de luz/oscuridad y coordinación dedo/ojo con fuente de luz cercana. Conforme continuó con la rehabilitación, mejoró su agilidad para reconocer movimiento de objetos a distancia cercana y medio-cercana, reconoció números a una distancia de 20 cm con movimiento horizontal, con una agudeza visual cuenta dedos a 30 cm, y discriminación entre color rojo y negro.

Posteriormente consultó a optometría en baja visión, donde se encuentra que intentó fijar con visión excéntrica, mejor al lado derecho. Se prescriben lentes de visión cercana con las cuales logra identificar figuras, letras y números de tamaño grande.

Al mes del segundo episodio se realizó examen oftalmológico en el que se encontró fondo de ojo con mácula sana sin papiledema, discos ópticos semipálidos, reflejos

pupilares directo y consensual presentes bilateral pero con reactividad lenta. Se evidenció mayor frecuencia de nistagmo. Reconoció movimiento de manos (vertical, horizontal y en círculo) y siluetas nuevamente. Marcha hemipléjica, sin deterioro en comparación con patrón previo.

Revisión de oftalmología un mes posterior al tercer episodio: AV lejana ojo derecho (OD) sólo percepción de luz (PL), ojo izquierdo (OI) PL y visión cromática (utilizando Ishihara), solo trazas de reflejo fotomotor directo en OD, diámetro pupilar en la luz 5 mm bilateral, diámetro pupilar en penumbra 6 mm bilateral, medios transparentes AO. Al fondo de ojo con discos ópticos redondos, contornos definidos, con excavación de 0.3, pálidos, no se observa *shunt* óptico ciliar. Sistema visual eferente y motilidad ocular normales.

Al año de evolución, del tercer episodio, acude a consulta por neuro oftalmología, donde se reportó gran ventriculomegalia, sin edema transependimario, con AV del OD movimiento manos a 30 cm, OI movimiento manos a 30 cm, visión cromática nula en AO, pupilas diámetro en la luz AO 5 mm y en penumbra AO 6 mm, reflejo fotomotor directo OD 1 OI 2, defecto pupilar aferente relativo OD, FO discos ópticos redondos, contornos definidos, con excavación de 0.4, pálidos, no *shunt* óptico ciliar. Sistema visual eferente: párpados normales, motilidad ocular normal, hace nistagmus en mirada extrema pendular.

Finalmente, los diagnósticos luego del tercer episodio fueron: atrofia óptica bilateral, parálisis cerebral mixta espástica-distónica de predominio izquierdo, hidrocefalia con DVP, discapacidad intelectual y física (con deficiencia visual en seguimiento), leucomalacia periventricular y síndrome de ventrículos rígidos.

La figura 3 muestra una síntesis gráfica tipo línea de tiempo, con los principales momentos clínicos y desenlace de la paciente reportada.

Discusión

La HIV es la principal causa de hidrocefalia infantil y su manejo es crítico ya que se pueden adquirir deficiencias permanentes (8). Los infantes pretérmino explican entre el 64% al 75% de la mortalidad infantil, 42% al 47% de las PCI, 27% de los déficits intelectuales, 37% de discapacidades visuales y 23% de discapacidades auditivas (8). Aproximadamente un tercio de los infantes con HIV desarrollarán dilatación ventricular posthemorrágica (DVPH) y un tercio de ellos requerirán derivación cerebroespinal permanente (8). La hemorragia puede limitarse a la pared ventricular (grado I) pero alrededor del 80% resulta en ruptura de la pared hacia el ventrículo (grado II, III y IV) (8). La paciente del caso experimentó HIV y DVPH en el contexto de una prematurez extrema, lo que sugiere que la etiología de la hemorragia se debió a la presencia de la matriz germinal en las paredes de sus ventrículos, generando así el aumento de la PIC e hidrocefalia. Los infantes desarrollan hidrocefalia sintomática luego de varios días, con aumento gradual en su curso clínico, deben ser observados de cerca y se les debe medir el perímetro cefálico. Un aumento de 0.5 a 1 cm/día por dos a tres días consecutivos, siempre sugiere hidrocefalia sintomática (8).

El sistema de DVP es uno de los mecanismos más utilizados para tratar las hidrocefalias infantiles (9); pero como cualquier dispositivo médico puede generar complicaciones, si su sistema de funcionamiento falla, ya sea porque ocurra una obstrucción que impida el paso del LCR hacia el peritoneo, el dispositivo se movilice, se desconecte o por un fallo en el mismo (9).

Las manifestaciones clínicas presentadas por la paciente en el momento del fallo de la DVP coinciden con los datos presentados en un estudio descriptivo realizado en España en 1997, en el cual se encontró que los episodios eméticos y la cefalea

constituyen dos de los tres síntomas más comunes presentes después del fallo de la DVP (10), así mismo se señala que puede haber presencia de dolor ocular o alguna manifestación relacionada con la visión. Las manifestaciones clínicas oculares presentadas por la paciente, como la disminución de la AV, tenían un curso de aparición subagudo, ya que empezaron a presentarse desde el primer fallo de la DVP hasta dos meses después del recambio de la válvula. En un caso similar en una joven de 15 años, el curso de aparición de síntomas oculares fue de aproximadamente tres meses en los cuales la paciente refirió disminución de la AV en AO (11). Aparentemente el tiempo de desarrollo de disminución de la AV posterior a un fallo de la DVP es de semanas a meses (11).

La compresión de algún par craneal puede ser producto del aumento de la PIC que en este caso es causada por la falla de la DVP. El nervio abducens es el más comúnmente afectado en niños, ya sea por traumatismos, infecciones, neoplasias y en general por cualquier patología que genere un incremento de la PIC (12). En el caso descrito se encontró que la paciente presentó una paresia del nervio abducens izquierdo que fue diagnosticada dos meses posteriores al primer episodio de falla y recambio de la DVP; en una consulta realizada aproximadamente 11 meses después del diagnóstico de la parálisis del VI par craneal, se encontró normalidad en el mismo, es decir mejoría de la parálisis. En un caso estadounidense una joven de 15 años acudió a urgencias por presentar diplopía desde hacía dos días, en el examen físico se encontró una parálisis del nervio abducens y gracias a varios estudios realizados se determinó que la causa de dicha patología era una falla en la DVP; sin embargo, en este caso la paciente recuperó la funcionalidad del nervio al día siguiente de haberse realizado un recambio de su DVP (12). Adicionalmente, en un caso presentado en un estudio retrospectivo publicado en el año 2003, se

encontró parálisis bilateral del sexto par en un paciente, el cual presentó posteriormente mejoría de dicha parálisis, pero no se especifica en cuanto tiempo logró su mejoría (7).

Como se encontró en este caso, la reversibilidad del daño se puede dar con el paso del tiempo, y con las intervenciones adecuadas que aseguren la mejoría del cuadro. En este caso la paciente empezó a presentar mejoría parcial de su capacidad visual semanas después de la presentación del cuadro, posterior a la primera falla de la DVP. La paciente requirió terapias de neurorehabilitación con el objetivo de fortalecer poco a poco las habilidades visuales y motoras que se habían deteriorado. El avance fue significativo, permitiendo que la paciente conservará algunas funciones visuales, como visión cromática, sensibilidad al contraste y agudeza visual cercana.

Se reporta que pacientes con desarrollo de problemas en la visión, como hemianopsias, debidas a fallas en la válvula de DVP recuperaron la visión luego de ser intervenidos quirúrgicamente con el fin de hacer un reemplazo valvular, en algunos casos la mejoría se presentó a los pocos días de la intervención llevando incluso a la resolución total del cuadro clínico (4,5). En una serie de casos realizada en Estados Unidos publicada en 2003 se describe un caso similar al que se presenta: paciente de 14 años que presentó falla de la DVP, se evidenció que no percibía luz luego del fallo de la misma (suceso similar a lo ocurrido con la paciente aquí presentada), luego de algunos meses recuperó en gran medida su AV, de 20/25 OD y 20/30 OI (7); sin embargo, no es claro si su recuperación fue exitosa debido a intervenciones terapéuticas o de manera espontánea. Con respecto a la duración de los síntomas visuales post falla de la DVP, se reporta que puede tardar entre 48 horas hasta un mes (7), dato que contrasta con la duración de la paciente

aquí reportada la cual fue de meses y finalizó en una deficiencia visual grave. Un estudio de personas con discapacidad visual reportó que el 1.8% de los niños adquieren ceguera permanente posterior a un episodio de elevación de la PIC secundario a un mal funcionamiento del shunt (13).

Se encontró otro caso de una paciente de 25 años, que nació con hidrocefalia y le fue colocada una DVP a los siete meses de edad, ambos discos ópticos presentaron atrofia moderada (13). Se quejó de los mismos síntomas que la paciente reportada (cefalea y náuseas) por dos semanas y deterioro de la AV (OD en abducción que solo reconocía movimiento de manos y OI con aumento de la presión intraocular de 25 mmHg) y agudeza de 0.02. La TAC también demostró dilatación ventricular, sin embargo, no se halló una PIC aumentada cuando se realizó punción de la válvula (porque presentaba una obstrucción intermitente). Los síntomas no mejoraron y su AV empeoró, así que regresó ocho días después, presentando ambas pupilas dilatadas y ausencia de reflejos a la luz directa, solo detectaba estímulos de color verde. En la TAC se hallaron los ventrículos aún más dilatados y en esta ocasión al puncionar la válvula se halló una PIC de 47 mmHg. Al remover 30 ml de LCR, logró detectar de nuevo la luz, pero de forma leve. Se encontró una obstrucción en el catéter de la válvula, se realizó cambio por un sistema de derivación con válvula de Hakim programable; al día siguiente recuperó el reflejo directo a la luz y percepción de estímulos oscuros, los síntomas sugestivos de PIC elevada mejoraron luego del cambio de la válvula y su AV presentó una mejora progresiva. En este caso la ceguera se atribuye a un aumento agudo de la PIC por obstrucción permanente del catéter. En la discusión de dicho artículo se concluye que la TAC no es el método diagnóstico adecuado para determinar el mal funcionamiento de la válvula. Se

prefiere realizar una angiografía con fluoresceína para determinar la perfusión de la retina (13).

El aumento de la PIC comprime las arterias que irrigan al nervio óptico, lo que lleva a estasis circulatorio e isquemia. También la ventriculomegalia puede comprimir el infundíbulo presionando el ángulo posterior del quiasma y causar la ceguera (13).

Adicional a los problemas derivados de una falla de la DVP, es frecuente encontrar en niños con hidrocefalia una eficiencia reducida para realizar tareas complejas visuales y espaciales, donde se propone que se debe a una disfunción de las áreas posteriores del cerebro. Estos niños tienen dificultades para reconocer formas (agnosia) 23%, percepción simultánea 21%, percepción de movimiento 14%, reconocimiento de colores 14%, orientación topográfica y reconocimiento de rostros, según un estudio realizado con 52 niños con hidrocefalia y 192 niños control (2).

Se debe tener presente que la paciente reportada, previo a su deterioro visual secundario a la falla de la DVP, ya tenía una lesión cerebral al momento de su nacimiento secundario a su prematurez. Su AV y los demás elementos visuales se han visto afectados cuando presentó el segundo y tercer episodio de falla del sistema de DVP. Clínicamente la paciente quedó en una categoría de deficiencia visual grave tipo baja visión.

En un artículo publicado en 1991, se reportaron tres casos de infantes que presentaban hidrocefalia, daño de la DVP y alteraciones visuales. Uno de los casos expone una paciente nacida de 39 semanas con mielomeningocele toracolumbar, con embarazo normal. En la TAC se mostró malformación de Chiari II con dilatación ventricular marcada. Se le corrigió el defecto espinal y se le insertó DVP en periodo neonatal. Desde el nacimiento se notó que era invidente, aunque estructuralmente no se encontraron anomalías oculares. Posteriormente presentó disfunción de la

DVP a los dos meses y medio, y a los cuatro meses, donde su visión mejoró rápidamente luego de la corrección. Dos meses después su visión era considerada normal por sus cuidadores. El segundo caso expone un paciente, nacido de 36 semanas de gestación luego de embarazo normal. Se diagnosticó hidrocefalia poco después del nacimiento y se realizó cefalocentesis y DVP temprana durante el periodo neonatal. La TAC mostró dilatación ventricular, estenosis acueductal con anomalía del cuerpo caloso y defectos migratorios de las cisuras silvianas. Aunque estructuralmente no se encontraron anomalías oculares, estaba en categoría de ceguera desde el nacimiento. A los cinco meses de edad, aumenta su PIC y se realiza reparación de su DVP. Dentro de las 48 horas posteriores a la reparación, su visión mejoró rápidamente al punto de poder seguir objetos, pero continuó inatento visualmente. A los tres años, su AV era de 20/50. Por último, el tercer caso, reporta un paciente nacido a término, que requirió maniobras de reanimación al momento de nacer y fue diagnosticado con mielomeningocele lumbar alta, paraplejía e hidrocefalia que requirió DVP. Aunque presentaba anatómicamente un examen ocular normal, estaba en categoría de ceguera desde el nacimiento. A los siete meses se le realizó corrección de estenosis sagital progresiva y su visión comenzó a mejorar luego de los primeros tres días post procedimiento. A los seis años, durante un periodo de cuatro a cinco meses, perdió gradualmente la visión, causado por volumen intracraneal pequeño, aunque su DVP estaba funcionando. Luego de su corrección, su vista vuelve a mejorar, con una agudeza de 20/40 en OI y 20/70 en OD. A los ocho años presentó disfunción de la derivación y empeoró su condición visual. Luego de la corrección, su AV quedó en 20/40 en OI y 20/100 en OD (14).

En los tres casos previos, los niños tienen como posible causa del deterioro visual el daño de la corteza visual y la radiación óptica. La mejoría visual tan rápida, observada en estos pacientes sugiere que la fisiopatología de la ceguera puede deberse a hipoperfusión prolongada de los lóbulos parieto-occipitales por incremento crónico de la PIC. Al corregir la PIC, la perfusión a los lóbulos se restablece y las habilidades visuales se recuperan rápidamente (14). Esta puede ser una posible explicación del caso de la paciente en cuestión, ya que al corregir su PIC, logró recuperar en cierto grado sus habilidades visuales.

La definición de “síndrome de ventrículo rígido” (SVR) aún carece de consenso. Se indica que se trata de una condición en la que se presenta cefalea durante 10-90 minutos, ventrículos pequeños en los estudios imagenológicos y recambio lento del mecanismo de bombeo valvular (15). Adicional, cualquier persona con shunt que presente cefalea severa en el contexto de imágenes que muestran ventrículos normales o pequeños se pueden catalogar dentro del síndrome de ventrículos rígidos (15). La forma más grave de esta entidad se denomina “hidrocefalia de volumen normal”, la cual se presenta con PIC muy alta sin dilatación de los ventrículos al momento de la falla de la derivación (16). Sobre la fisiopatología, algunos autores proponen que la gliosis subependimal contribuye al SVR porque está endurece el cerebro. El hecho de que esta entidad no aparezca antes de los dos años sugiere que cambios asociados a la maduración como la mielinización, la proliferación glial y la sinaptogénesis, contribuyen a las propiedades mecánicas del cerebro. Al esto progresar, el cerebro se vuelve más resistente a la dilatación ventricular. Por otro lado, la congestión venosa puede contribuir al SVR.

Adicionalmente, otros autores sugieren que un volumen ventricular excesivamente pequeño combinado con una resistencia alterada a la salida del LCR puede impedir

la habilidad del cerebro a acomodarse a fluctuaciones normales de volumen vascular. Esto puede llevar a precipitar aumentos de presión más graves de la PIC (16).

La incidencia reportada de cambios en la visión, asociada a falla en la derivación es infrecuente (menos del 2%) y sujeto de confusión entre los síntomas y los hallazgos clínicos (13). La tríada conformada por estenosis acueductal idiopática, derivación de larga data sin revisión y ventrículos rígidos aumentan el riesgo de presentar cambios en la AV asociados a falla de la derivación (13). Es importante mencionar este síndrome pues nuestra paciente cumple con los cambios en AV en cada episodio de falla de la derivación, asociado a imágenes sugestivas de ventrículos rígidos.

La pérdida de visión asociada a falla de la derivación conlleva a una mayor mortalidad en pacientes con DVP por hidrocefalia congénita, el rápido deterioro de la visión puede ocurrir después de una falla de la derivación en infantes y esto puede causar deficiencias irreversibles y graves sino se detecta a tiempo. Por esto, la falla del funcionamiento de las válvulas utilizadas en la derivación se debe sospechar en pacientes tratados por hidrocefalia que llegan a urgencias relatando síntomas como deterioro visual, cefalea y náuseas, aún si la derivación en la inspección clínica es depresible y aparentemente normal. El tratamiento oportuno de la PIC elevada puede evitar deficiencias irreversibles en la visión y por lo tanto una mejor calidad de vida para los pacientes (13).

La discapacidad visual es una de las categorías de discapacidad con mayor prevalencia mundial (cerca de 36 millones de personas con ceguera y 217 millones de personas con baja visión) (17) y es de gran impacto debido a sus consecuencias en el funcionamiento y calidad de vida. Cabe mencionar que muchas de las

patologías que causan daño en la vía visual en la infancia son prevenibles, y este es el punto de mayor importancia al cual se debe enfocar el personal médico: el reconocimiento oportuno y la prevención del daño. Sin embargo, se presentan situaciones como la descrita en este reporte de caso, en las cuales se deben direccionar los esfuerzos a procesos de rehabilitación, es decir, medidas de prevención terciaria en salud.

Como conclusión, se presentó una paciente con deterioro visual significativo posterior a falla de DVP con evolución tórpida y atípica, posiblemente por múltiples factores y variables inherentes a la paciente como sus condiciones neurológicas pre-existentes que pudieron contribuir a su poca plasticidad cerebral, más tres episodios de falla de sus sistema de DVP. Aunque los síntomas de la paciente y su evolución inicial posterior a la primera falla es comparable con otros reportes de caso, esta paciente a pesar de demostrar mejoría de los parámetros visuales, adquirió una deficiencia visual permanente, lo que es atípico comparado con las evoluciones de los casos ya presentados quienes en su mayoría presentaron mejoría de los síntomas visuales en días o meses. Queda por explorar que la paciente en cuestión tardó meses en presentar mejoría visual y esta fue reducida, y en qué medida influyeron las terapias de neurorrehabilitación versus una mejoría espontánea como se presenta en otros casos.

Conflicto de intereses

Se declara que no hay ningún tipo de conflicto de intereses y que la información utilizada fue proporcionada por la madre de la paciente quien firmó consentimiento informado por la menor de edad.

Financiación

Debido a la naturaleza de la publicación, no se requirió de financiación.

Referencias

1. Villanueva DA, Domínguez RB, Labarga BH, Barrio BF, Pérez AV. Hipertensión intracraneal. En: Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008. p. 244-54.
2. Zielińska D, Rajtar-Zembaty A, Starowicz-Filip A. Cognitive disorders in children's hydrocephalus. *Neurol Neurochir Pol.* 2017;51:234-9.
<https://doi.org/10.1016/j.pjnns.2017.02.001>
3. Dewan MC, Rattani A, Mekary R, Glancz LJ, Yunusa I, Baticulon RE, et al. Global hydrocephalus epidemiology and incidence: systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg.* 2018;1-15. <https://doi.org/10.3171/2017.10.JNS17439>
4. Sunil M, Payne C, Panda M. Transient binocular visual loss: a rare presentation of ventriculoperitoneal shunt malfunction. *BMJ Case Rep.* 2011;2011:bcr1020114929. <https://doi.org/10.1136/bcr.10.2011.4929>
5. Watkins JD, Lee J, Van Engen MJ, Tibbs ML, Ellegala DB, Nicholas JS. Isolated left homonymous hemianopia secondary to a pericatheter cyst-a rare presentation of a ventriculoperitoneal shunt failure. *J Neuroophthalmol.* 201;35:60-4.
<https://doi.org/10.1097/WNO.0000000000000189>
6. ReKate HL. A contemporary definition and classification of hydrocephalus. *Semin Pediatr Neurol.* 2009;16:9-15. <https://doi.org/10.1016/j.spen.2009.01.002>
7. Kraus R, Hanigan WC, Kattah J, Olivero WC. Changes in visual acuity associated with shunt failure. *Childs Nerv Syst.* 2003;19:226-31.
<https://doi.org/10.1007/s00381-003-0721-5>
8. Tsitouras V, Sgouros S. Infantile posthemorrhagic hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2011;27:1595-608. <https://doi.org/10.1007/s00381-011-1521-y>

9. Luque Oliveros M, Bullón M, Peña A. La disfunción del sistema de derivación ventriculoperitoneal: implicación de enfermería de urgencias. *Enfermería Global*. 2009;8:1-18. <https://doi.org/10.6018/eglobal.8.1.49822>
10. López LG, Cubells CL, Clará JC, Calvo MP, Rodrigo JM, Rico AP, et al. Complicaciones de las válvulas de derivación de líquido cefalorraquídeo. *An Esp Pediatr*. 1998;48:368-70.
11. Newman NJ. Bilateral visual loss and disc edema in a 15-year-old girl. *Surv Ophthalmol*. 1994;38:365-70. [https://doi.org/10.1016/0039-6257\(94\)90074-4](https://doi.org/10.1016/0039-6257(94)90074-4)
12. Tan LA, Kasliwal MK, Munoz LF. Ventriculoperitoneal shunt failure presenting as isolated unilateral abducens nerve palsy. *J Emerg Med*. 2016;50:e31-2. <https://doi.org/10.1016/j.jemermed.2015.06.081>
13. Oyama H, Hattori K, Kito A, Maki H, Noda T, Wada K. Visual disturbance following shunt malfunction in a patient with congenital hydrocephalus. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2012;52:835-8. <https://doi.org/10.2176/nmc.52.835>
14. Connolly MB, Jan JE, Cochrane DD. Rapid recovery from cortical visual impairment following correction of prolonged shunt malfunction in congenital hydrocephalus. *Arch Neurol*. 1991;48:956-7. <https://doi.org/10.1001/archneur.1991.00530210082028>
15. Rekate HL. The slit ventricle syndrome: advances based on technology and understanding. *Pediatr Neurosurg*. 2004;40:259-63. <https://doi.org/10.1159/000083737>
16. **Lucas da Silva PS, Suriano IC, Neto HM.** Slitlike ventricle syndrome: a life-threatening presentation. *Pediatr Emerg Care*. 2009;25:674-6. <https://doi.org/10.1097/PEC.0b013e3181bda2af>

17. **Bourne RRA, Flaxman SR, Braithwaite T, Cicinelli MV, Das A, Jonas JB, et al.** Magnitude, temporal trends, and projections of the global prevalence of blindness and distance and near vision impairment: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Glob Health*. 2017;5:e888-e97. [https://doi.org/10.1016/S2214-109X\(17\)30293-0](https://doi.org/10.1016/S2214-109X(17)30293-0)

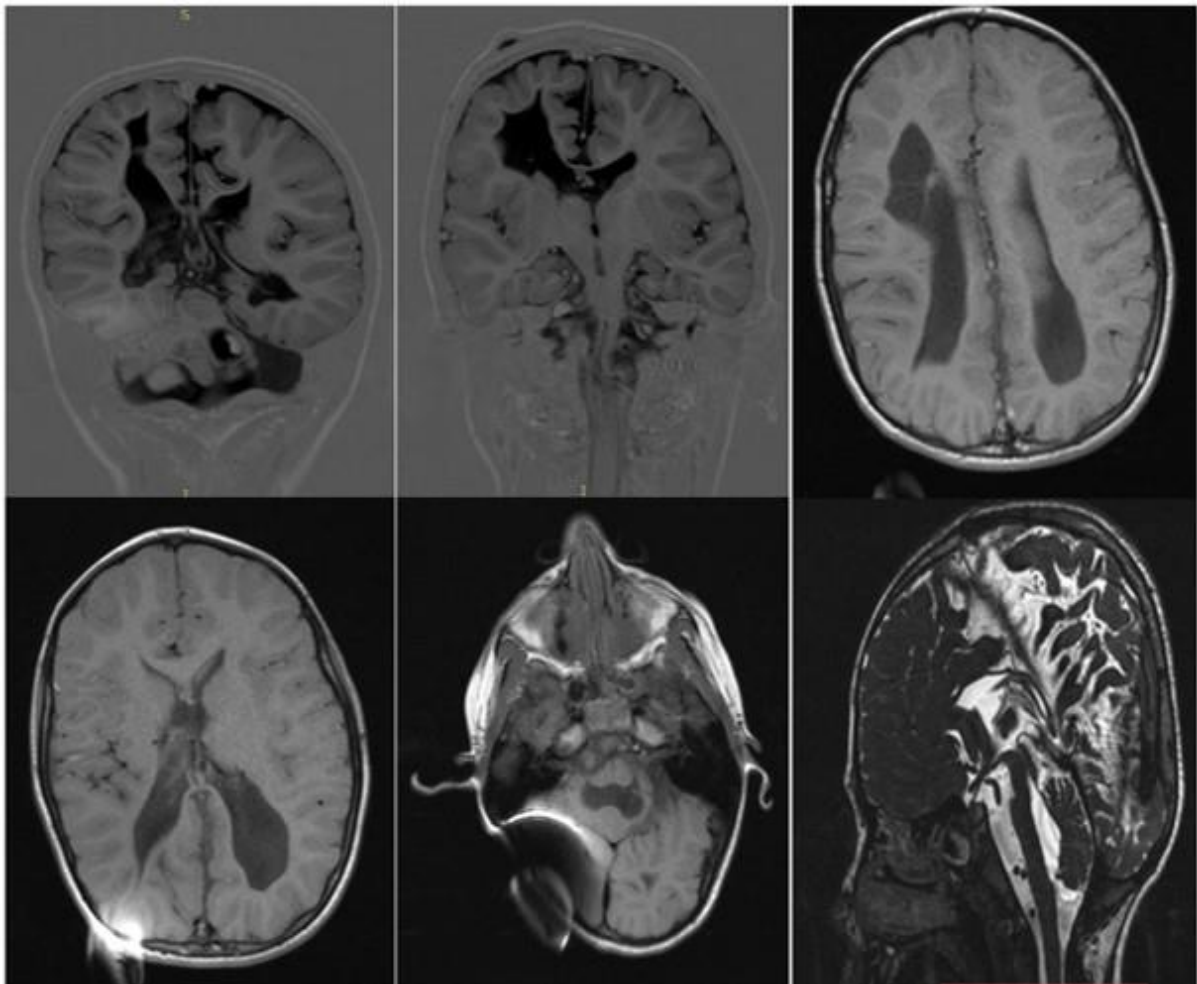


Figura 1. IRM cerebral pre-disfunción sistema DVP: cambios morfológicos con ventriculomegalia, adelgazamiento del cuerpo calloso y pérdida difusa del volumen de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, predominantemente en el lóbulo frontal derecho y ambos lóbulos occipitales, hallazgos asociados a extensas áreas de encefalomalacia en ambos hemisferios cerebelosos (mayor compromiso del lado izquierdo), así como una importante disminución del volumen del mesencéfalo, la protuberancia y los pedúnculos cerebelosos bilateralmente y estenosis del acueducto de Silvio.

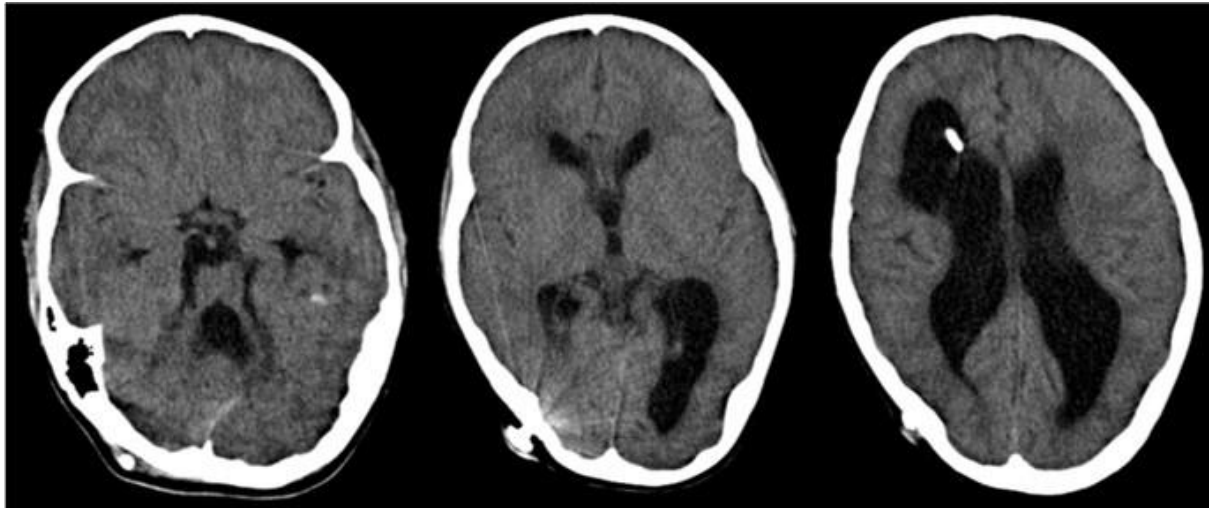
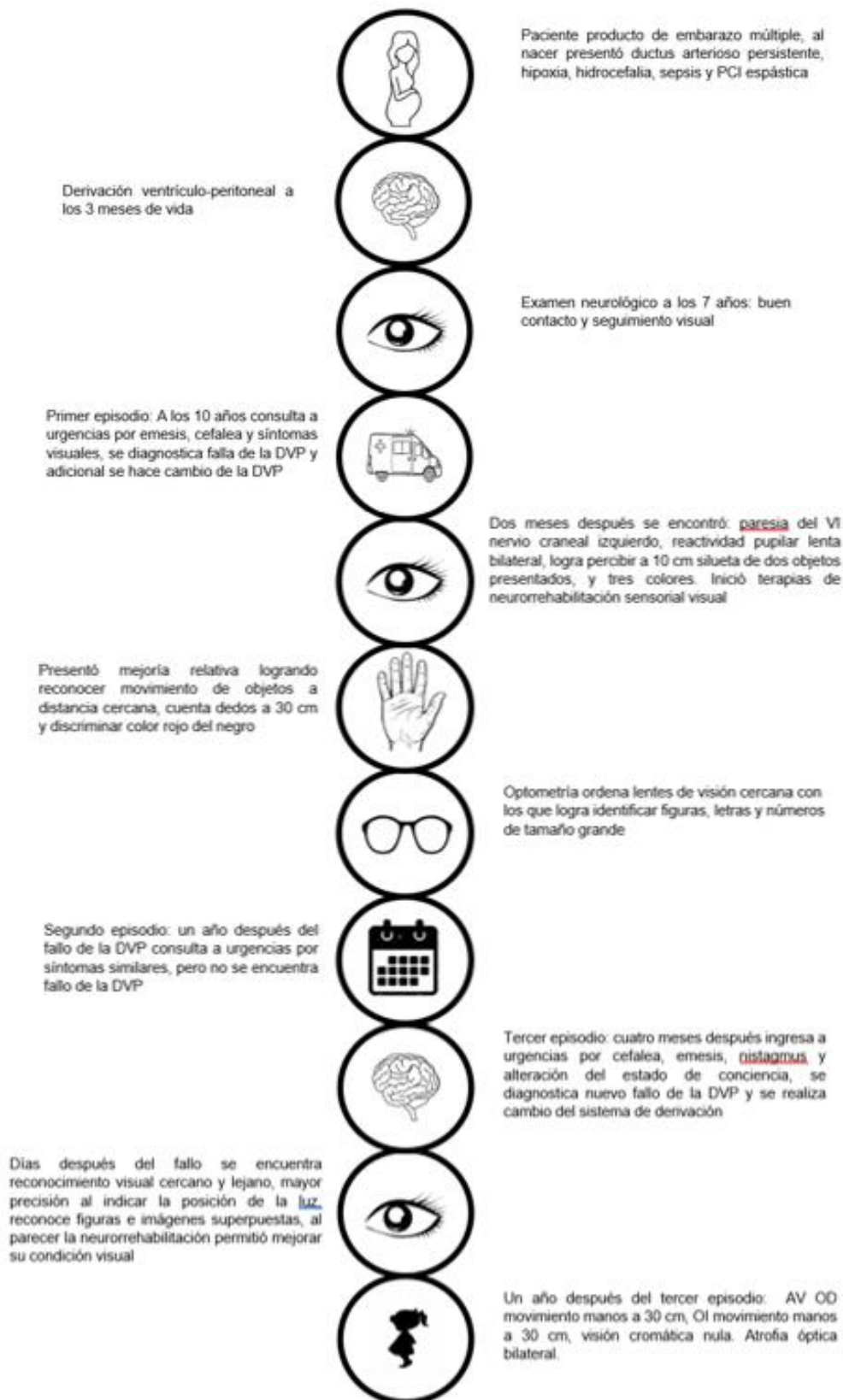


Figura 2. TAC. Ventriculomegalia secundaria a cambios retráctiles del parénquima por encefalomalacia extensa con predominio frontal derecho y cerebelosa, no se observa edema transependimario ni obliteración del espacio subaracnoideo.

Figura 3. Línea de tiempo de la paciente.



Cuadro 1. Eventos de sospecha y falla confirmada del sistema de DVP.

Evento	Edad	Clínica	Estudios radiológicos	Conducta	Deficiencia
Primer episodio	10 años	Emesis, cefalea y síntomas visuales no especificados, motivo por el que se sospechó disfunción de la DVP.	<u>TAC cerebral:</u> ventriculomegalia, encefalomalacia extensa con predominio frontal derecho y cerebelosa. (ver figura 2) <u>RMI cerebral:</u> pérdida difusa del volumen de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebrales, mínimo paso del LCR y ligera variabilidad sistodiastólica del mismo.	Revisión y cambio del sistema DVP.	Paresia del VI nervio craneal izquierdo, reactividad pupilar lenta bilateral, disminución sustancial de la agudeza visual y capacidad de reconocer colores, se concluye daño irreversible del nervio óptico.
Segundo episodio	11 años	Emesis, cefalea y síntomas visuales no especificados. Al examen físico se palpa derivación sin alteraciones, reservorio de DVP depresible pupilas simétricas con reacción lenta a la luz y AV sin percepción de luz y sin paresia de VI par	<u>Radiografía de cráneo:</u> se concluye que el sistema de la válvula está funcionando adecuadamente.	No se cambia el sistema, se da egreso.	Ninguna
Tercer episodio	11 años (2 meses después segundo episodio)	Cefalea, emesis, nistagmus y alteración del estado de conciencia. Al examen físico palpan cámara y antecámaras de la válvula de DVP colapsadas y sin llenado. Clínicamente se considera que la paciente cursa con ventrículos rígidos y disfunción del sistema DVP	<u>TAC de cráneo simple:</u> catéter ventricular en adecuada posición, sin aumento de la ventriculomegalia, con cisuras presentes.	Revisión del Sistema de DVP y se confirma estado disfuncional. Se inserta nuevo sistema de derivación con válvula programable de Hakim	Persistencia del nistagmus, reflejo fotomotor directo lento bilateral, con mejor respuesta izquierda.