



Servicio de Neurocirugía  
del Hospital Regional Universitario de Málaga  
y  
Departamento de Cirugía de la facultad de Medicina  
de la Universidad de Málaga (UMA)

**ESTADO DE SALUD EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DIAGNÓSTICO  
DE HIDROCEFALIA EN EL ÁREA DE MÁLAGA**  
Estudio clínico poblacional

Sara Iglesias Moroño


Disertación Académica  
Será defendida públicamente, con el permiso de la Facultad de Medicina de la  
Universidad de Málaga, en.....  
el.....de 2017 a las .... horas

Málaga 2017



UNIVERSIDAD  
DE MÁLAGA

AUTOR: Sara Iglesias Morono

 <http://orcid.org/0000-0002-2572-5513>

EDITA: Publicaciones y Divulgación Científica. Universidad de Málaga



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional:

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

Cualquier parte de esta obra se puede reproducir sin autorización pero con el reconocimiento y atribución de los autores.

No se puede hacer uso comercial de la obra y no se puede alterar, transformar o hacer obras derivadas.

Esta Tesis Doctoral está depositada en el Repositorio Institucional de la Universidad de Málaga (RIUMA): [riuma.uma.es](http://riuma.uma.es)



**Directores de Tesis**

Miguel Angel Arráez Sánchez, MD. PhD.

Jefe de Servicio de Neurocirugía del Hospital Regional Universitario de Málaga  
Profesor Asociado del Departamento de Cirugía de la Universidad de Málaga  
Málaga. España.

Francisca Rius Díaz. PhD.

Catedrática del área de Medicina Preventiva y Salud Pública de la Universidad de  
Málaga  
Málaga. España.

**Evaluadores externos**

Enrique Ferrer Rodríguez, MD. PhD.

Profesor Titular del Departamento de Cirugía de la Universidad de Barcelona  
Barcelona. España.

Alberto José Isla Guerrero, MD. PhD.

Profesor Titular del Departamento de Cirugía de la Universidad Autónoma de Madrid  
Madrid. España.

Información sobre el autor:

Sara Iglesias Morono, MD  
Servicio de Neurocirugía. Sección de Neurocirugía Pediátrica.  
Hospital Regional Universitario de Málaga  
Av. Carlos Haya s/n  
29010 Málaga  
España

E-mail: [siglesias95@uma.es](mailto:siglesias95@uma.es); [siglesias95@yahoo.es](mailto:siglesias95@yahoo.es)

Los directores de tesis Dr. Miguel Ángel Arráez Sánchez y Dra. Francisca Rius Díaz

CERTIFICAN

Que la presente Tesis Doctoral titulada “**Estado de salud en pacientes pediátricos con diagnóstico de hidrocefalia en el área de Málaga. Estudio clínico poblacional**” ha sido realizada por Doña **Sara Iglesias Moroño** y que a nuestro juicio reúne todos los requisitos necesarios para optar al **Grado de Doctor en Medicina**, a cuyos efectos será presentada en la Universidad de Málaga. El trabajo ha sido realizado bajo nuestra dirección y supervisión, autorizando su presentación ante el Tribunal Calificador.

Y para que así conste se extiende el siguiente certificado,

Málaga, junio 2017

Fdo.: Miguel Ángel Arráez

Fdo.: Francisca Rius Díaz



Queridos papá y mamá:

En muchos momentos me dijisteis: ¡Tú puedes!

Ahora, yo os respondo: con vuestro esfuerzo, amor y dedicación, ¡he podido!





# *AGRADECIMIENTOS*



Quiero aprovechar estas líneas para dar las gracias a todas las personas que han creído en mí y me han ayudado en este proyecto.

En primer lugar, tengo que agradecer a Bienvenido Ros su generosidad al haberme dejado investigar minuciosamente tantos años de su intenso trabajo y haber compartido conmigo sus brillantes reflexiones e ideas. Trabajar contigo es un privilegio desde el punto de vista profesional y personal.

A mi apreciado jefe, Miguel Ángel Arráez, cuya trayectoria profesional es un ejemplo a seguir. Gracias por tu impulso, tu afán de superación y tus consejos. Me quedo para siempre con tu filosofía de buscar la motivación y la oportunidad en medio de la rutina.

A Francisca Rius, gracias por tu paciencia y excelente talante. Con tu ayuda, ha sido muy emocionante ir transformando los datos en cifras y después darles un sentido práctico para su aplicación clínica.

A Abhaya Kulkarni, por su amabilidad y disposición para compartir el software del *Hidrocephalus Outcome Questionnaire*. Muchas gracias por el interés mostrado en conocer los resultados de mi trabajo y por su reconocimiento y valoración una vez terminado.

A mis mentores durante la residencia en la Fundación Jiménez Díaz, que siempre me han animado a hacer mi tesis doctoral: Pedro Ruiz Barnés, Oswaldo López Ferro, Jesús Muñoz, Julio Albisua y Joaquín Ayerbe. Sobre todo, a Joaquín, por iniciarme en la investigación y el rigor científico.

A los residentes de Neurocirugía del Hospital Carlos Haya, por su amistad, su respeto y su disposición. Gracias por haberme dejado tiempo para trabajar en este proyecto durante tantas guardias.

Al personal de quirófano del Hospital Materno Infantil por su buen hacer y a Eugenia, por conseguirme las historias clínicas y recordarme los niños a los que pasar el cuestionario, en esas consultas eternas.

A mis maravillosos padres, que me proporcionaron los cimientos para ser feliz. A mi hermana Eva, muchas gracias por tu cariño incondicional, tu protección y por darme siempre un punto de vista práctico y divertido de las cosas.

A mi amado Luis, como el yin y el yang, tú me aportas el equilibrio que me da fuerza para crecer. Porque sin tu ayuda este proyecto no habría sido posible. A mis niños, José e Irene, gracias por llenar mi vida de amor y alegría y hacerme ser mejor persona.

Y, por último, aunque no menos importante, GRACIAS a todos los pacientes que han participado en este estudio y a sus familias. Son para mí un ejemplo inspirador de esfuerzo y superación.

*RESUMEN*



## RESUMEN

### **Introducción y objetivos:**

La hidrocefalia se produce a menudo en edades tempranas de la vida y puede condicionar enormemente el desarrollo integral de los niños, constituyendo un problema de salud pública y un elevado gasto sanitario.

El presente estudio ha sido diseñado para estudiar el pronóstico quirúrgico del shunt en una serie propia de pacientes pediátricos (supervivencia de los sucesivos sistemas valvulares y factores asociados con la disfunción valvular) y conocer el estado funcional de los pacientes tratados con derivación ventrículo-peritoneal (DVP) en nuestro medio. El estudio de calidad de vida se realizó mediante una escala validada en inglés, *the Hydrocephalus Outcome Questionnaire* (HOQ) y publicada en 2004 por Kulkarni y colaboradores. Desde entonces, se han publicado varios estudios del grupo canadiense del *Toronto's Hospital for Sick Children* utilizando esta escala como instrumento para objetivar la calidad de vida de los pacientes con hidrocefalia pediátrica, pero sólo hay dos artículos de otros grupos de trabajo, utilizando esta valiosa herramienta.

### **Material y métodos:**

Estudio cuantitativo. Diseño descriptivo longitudinal y retrospectivo en su primera fase y un estudio transversal en su segunda fase.

Se incluyeron en la primera fase los pacientes pediátricos diagnosticados de hidrocefalia en el Hospital Materno Infantil de Málaga tratados mediante DVP entre los años 2000 y 2014, que tuvieran al menos un año de seguimiento.

Entre marzo de 2015 y abril de 2016 se realizó la segunda fase del estudio, pasando la versión traducida al español del Cuestionario de Salud de Hidrocefalia (HOQ-Spanish version) a los padres (padre o madre) de los pacientes portadores de una DVP que acudieron a consultas externas y aceptaron participar en el estudio. Del grupo inicial de pacientes, se incluyeron aquellos con edad mayor o igual a 5 años, hidrocefalia tratada como mínimo en los 6 meses previos y estabilidad clínica.

En ambas fases del estudio se excluyeron aquellos pacientes intervenidos en alguna ocasión en otro hospital.

Se estudiaron variables demográficas, etiológicas, clínicas, relacionadas con el primer y sucesivos procedimientos derivativos, con los tratamientos adyuvantes, socioeconómicas y las puntuaciones obtenidas en el HOQ-Spanish version. Las posibles respuestas a cada pregunta del cuestionario tienen asignada una puntuación que va desde

0 (peor estado de salud) a 4 (mejor estado de salud). Estas puntuaciones se suman y después se dividen por la puntuación más alta posible para dar la puntuación final (tal como fue ideado por Kulkarni y colaboradores) en cuatro dimensiones diferentes del ámbito de la salud: física, social-emocional y cognitiva, así como una puntuación global. Todas ellas se sitúan entre 0 (peor estado de salud o calidad de vida) y 1 (mejor estado de salud).

El análisis descriptivo de los datos fue presentado para las variables cualitativas con porcentajes y totales y para las variables numéricas con medias, desviaciones estándar y percentiles. El análisis inferencial univariante se realizó mediante las técnicas de contrastes de hipótesis, paramétricas o no paramétricas adecuadas. Como modelo multivariante se hizo uso de la regresión logística.

Las curvas de supervivencia se realizaron con el método de Kaplan-Meier.

En todos los análisis inferenciales, una significación (p) menor de 0,05, fue considerada estadísticamente significativa.

Todos los análisis estadísticos fueron realizados utilizando el software SPSS (version 23.0, IBM Corp.)

### **Resultados:**

Se incluyeron en la primera fase del estudio 166 pacientes en los que se realizaron 425 procedimientos valvulares (259 fueron revisiones valvulares). El seguimiento medio fue de 93 meses. 111 pacientes necesitaron al menos una revisión valvular, siendo 2 el número medio de fallos valvulares en nuestra población. La tasa de infección valvular fue del 7% de los procedimientos (30/425) y el 15,7% de los pacientes (26/166) La tasa de independencia valvular fue de un 10% (17/166).

Las tasas de supervivencia valvular a los 2, 5 y 10 años de seguimiento fueron 60, 40 y 25% respectivamente, empeorando ligeramente a medida que aumentaba el número de revisiones valvulares. La causa más frecuente de disfunción valvular fue el sobredrenaje valvular sintomático (SVS), seguido de la disfunción distal y proximal. El sobredrenaje fue una causa de revisión valvular constante, empezando a partir de los 5-6 años tras la primera cirugía derivativa y representando la principal causa de revisiones valvulares múltiples en pacientes complejos. A medida que aumentaba el número de fallos valvulares, la frecuencia de sobredrenaje o protocolo de independencia valvular como causas de la revisión valvular aumentaron, los fallos secundarios a infección o aislamiento ventricular disminuyeron y el resto de las causas permanecieron estables.



Los factores pronósticos relacionados de forma significativa con la disfunción del primer shunt en el análisis uni y multivariante (regresión logística) fueron meningitis previa y SVS. La localización frontal del trépano y los catéteres de impregnación antibiótica fueron protectores (el primero sólo en el univariante y multivariante incluyendo variables significativas). El modelo de regresión de Cox determinó que los factores pronósticos independientes relacionados con la supervivencia valvular eran la infección valvular y el SVS.

De los 166 pacientes incluidos en el estudio inicial, 132 cumplían los criterios de inclusión para el estudio de calidad de vida mediante el HOQ. La puntuación media del HOQ global fue 0,68. Todos los resultados obtenidos de calidad de vida fueron comparables con los publicados previamente por centros de referencia internacional.

Una historia previa de epilepsia, déficit motor o visual o meningitis se relacionó con una peor puntuación en todas las dimensiones del HOQ. La infección valvular se relacionó con peores puntuaciones en las esferas física, cognitiva y global. El antecedente de revisión valvular y el número de cirugías por esta causa fueron predictores de una peor valoración en la esfera física del HOQ, así como el sobredrenaje sintomático se relacionó con un peor pronóstico a nivel cognitivo. La mayor edad en el momento del estudio se relacionó con peor pronóstico social-emocional y global. Respecto a la etiología de la hidrocefalia en relación con la puntuación obtenida en el HOQ, encontramos una tendencia a un peor pronóstico en “otras causas secundarias de hidrocefalia”, aunque con muy baja potencia estadística. No encontramos relación estadísticamente significativa entre el nivel de estudios de los padres (sin estudios, estudios primarios, estudios medios, estudios universitarios) y las puntuaciones del HOQ y tampoco con la distancia al Hospital desde el domicilio familiar. En general, los scores global, físico, cognitivo y social-emocional del HOQ fueron mejores en los pacientes que no precisaban ningún tratamiento adyuvante (18,2%) respecto al resto (recibían tratamiento físico, neuropsicológico, ambos o necesitarían algún tipo de terapia, pero no la recibían). Son motivo de reflexión, el 22,7% de niños que necesitarían terapias adyuvantes y no las reciben en el momento del estudio.

### **Conclusiones:**

La frecuencia de complicaciones asociadas a disfunción valvular en pacientes pediátricos varía según aumenta el número de revisiones valvulares. La existencia de un protocolo estricto de detección y tratamiento del SVS puede explicar el descenso progresivo de la supervivencia valvular en nuestra serie.

Los principales factores pronósticos de fallo valvular y menor supervivencia del shunt son meningitis y sobredrenaje sintomático. La localización frontal del trépano y la implantación de catéteres impregnados con antibióticos en la primera cirugía valvular se asociaron con una menor tasa de revisión valvular.

Este es el segundo estudio fuera de Canadá que utiliza el HOQ para estudiar la calidad de vida de pacientes pediátricos con hidrocefalia tratada con DVP y el primero en validar la versión en español del cuestionario. Una historia previa de epilepsia, déficit motor o visual o meningitis se relaciona con una peor puntuación en todas las dimensiones del HOQ. Otros factores relacionados con peor calidad de vida son la infección valvular, las revisiones valvulares y el SVS.

Cualquier intervención para disminuir la frecuencia de meningitis y SVS va a reportar un considerable beneficio para el pronóstico quirúrgico y funcional del shunt.

*INDICE DE  
CONTENIDOS*



## INDICE DE CONTENIDOS

## ABREVIATURAS

<b>1. INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>1</b>
<b>2. REVISIÓN DE LA LITERATURA.....</b>	<b>5</b>
2.1. Pronóstico quirúrgico del shunt.....	7
2.1.1. Tasa de supervivencia del shunt.....	8
2.1.2. Factores relacionados con la disfunción valvular.....	11
2.2. Pronóstico funcional en hidrocefalia pediátrica.....	11
<b>3. OBJETIVOS DEL ESTUDIO.....</b>	<b>15</b>
<b>4. MATERIAL Y MÉTODOS.....</b>	<b>19</b>
4.1. Población del estudio.....	21
4.2. Datos de referencia y variables.....	21
4.3. Análisis estadístico.....	26
4.3.1. Pronóstico quirúrgico del shunt.....	26
4.3.2. Pronóstico funcional del shunt.....	26
<b>5. RESULTADOS.....</b>	<b>29</b>
5.1. Pronóstico quirúrgico del shunt.....	31
5.1.1. Curvas de supervivencia valvular y causas de disfunción.....	31
5.1.2. Independencia valvular.....	37
5.1.3. Factores relacionados con la disfunción valvular.....	37
5.2. Pronóstico funcional del shunt.....	41
5.2.1. Estudio descriptivo.....	41
5.2.2. Asociación entre variables dicotómicas y el HOQ.....	45
5.2.3. Asociación entre variables no dicotómicas y el HOQ.....	45
5.2.4. Asociación entre variables cuantitativas y el HOQ.....	49
<b>6. DISCUSIÓN.....</b>	<b>51</b>
6.1. Pronóstico quirúrgico del shunt.....	53
6.2. Pronóstico funcional del shunt.....	57
<b>7. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....</b>	<b>63</b>
<b>8. CONCLUSIONES.....</b>	<b>67</b>
<b>9. CONSIDERACIONES FUTURAS.....</b>	<b>71</b>
<b>10. LISTADO DE PUBLICACIONES ORIGINALES.....</b>	<b>75</b>
<b>11. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>79</b>



## ABREVIATURAS

LCR	Líquido cefalorraquídeo
DVP	Derivación ventrículo peritoneal
OMS	Organización Mundial de la Salud
IQ	Coficiente intelectual
HOQ	Hydrocephalus Outcome Questionnaire
SVS	Sobredrenaje valvular sintomático
PIC	Presión intracraneal
VPME	Ventriculostomía premamilar endoscópica
DVE	Drenaje ventricular externo





# *INTRODUCCIÓN*



## 1. INTRODUCCIÓN

El término hidrocefalia, mencionado por primera vez por Celso (s. I d.C), es definido en el s. XVI por Vesalio (*De humanis corporis fabrica*) como el aumento de la cantidad de líquido a nivel del sistema ventricular cerebral. No es hasta 1914, cuándo Dandy y Blackfan establecen los conceptos de hidrocefalia comunicante y no comunicante que conocemos en la actualidad y de los que se derivan las técnicas de ventriculocisternostomía (actualmente realizadas mediante endoscopia) y a partir de la segunda mitad del s. XX las técnicas de derivación extracraneal.

La hidrocefalia, explicada desde el punto de vista fisiopatológico mediante diferentes teorías a lo largo de la historia, puede definirse como una obstrucción (intraventricular o cisternal) o una disfunción los mecanismos fisiológicos de producción o de absorción del líquido cefalorraquídeo (LCR). Desde el punto de vista clínico, puede producir un síndrome de hipertensión intracraneal en los casos agudos, o un cuadro de deterioro cognitivo, dificultad de aprendizaje o alteraciones más sutiles, en las formas crónicas. Dado que se produce a menudo en edades tempranas de la vida, puede condicionar enormemente el desarrollo integral de estos niños, constituyendo un problema de salud pública y un elevado gasto sanitario.

La investigación en este campo es imprescindible: por una parte, para prevenir las complicaciones relacionadas con la disfunción valvular y evitar las frecuentes revisiones del sistema de derivación (pronóstico quirúrgico del shunt) y por otra, para conocer la situación física, cognitiva y social de los niños tratados (pronóstico funcional del shunt) y mejorar su calidad de vida.

Aunque se han publicado muchos trabajos sobre el pronóstico quirúrgico de los sistemas de derivación ventrículo-peritoneal (DVP), continúa existiendo incertidumbre en relación con la propia definición, los instrumentos de medida apropiados y la recogida uniforme de datos.

Por otra parte, desde que en 1948 la Organización Mundial de la Salud (OMS) definiera la «salud» como el completo estado de bienestar físico, mental y social, y no sólo como la ausencia de enfermedad, se han desarrollado numerosas investigaciones que están permitiendo traducir esa definición conceptual en métodos objetivos que, mediante cuestionarios o instrumentos diversos, generan escalas e índices para facilitar la medición de las dimensiones que conforman el estado de salud. Debido a que la calidad de vida se basa en mediciones con una carga variable de subjetividad, se requieren métodos de

evaluación válidos, reproducibles y fiables. El mejor conocimiento de las evaluaciones para medir la calidad de vida permitirá incorporar estos instrumentos en la evaluación integral de individuos, en la conducción de ensayos clínicos y en la investigación de los Servicios de Salud.

El presente estudio ha sido diseñado para estudiar el pronóstico quirúrgico del shunt en una serie propia (supervivencia de los sucesivos sistemas valvulares y factores asociados con la disfunción valvular) y conocer el estado funcional de los pacientes tratados con DVP en nuestro medio, mediante una escala validada en inglés (*Hydrocephalus Outcome Questionnaire*) y publicada en 2004 por Kulkarni y colaboradores.

*REVISIÓN DE LA  
LITERATURA*



## 2. REVISIÓN DE LA LITERATURA

La predicción del futuro en medicina es llamada *pronóstico* y ha sido parte de nuestra profesión, desde la época de Hipócrates. La escuela de Kos, está conectada con los primeros pasos de la medicina científica (medicina Hipocrática) que se basa en la observación y el razonamiento lógico y separa la medicina de la magia o la superstición. El estudio orientado a conocer de forma más fidedigna el pronóstico de los pacientes con hidrocefalia en edad pediátrica es esencial, teniendo en cuenta que la principal preocupación de los padres tras el diagnóstico, se centra en qué tipo de vida les espera a sus hijos <sup>13, 17, 32, 40, 58</sup>.

La literatura científica relacionada con hidrocefalia pediátrica, estudia el pronóstico de los pacientes fundamentalmente equiparándolo al del propio shunt, siendo menos frecuentes los estudios relacionados con el pronóstico funcional del paciente, o su calidad de vida.

### 2.1 Pronóstico quirúrgico del shunt

Es un concepto que se ha estudiado ampliamente en la literatura con el objetivo de reducir la morbimortalidad asociada a las disfunciones valvulares y su impacto económico. Pese a ello, continúa habiendo problemas en su definición, instrumentos de medida e incluso en la recogida uniforme de datos.

Las definiciones más amplias de *pronóstico quirúrgico del shunt* <sup>52, 58</sup> incluyen todos los eventos que podrían esperarse tras la colocación de una derivación:

- Fallo o disfunción valvular (generalmente definida como una mal-función que requiere una revisión quirúrgica del sistema de derivación)
- Infección (diferentes definiciones dependiendo del objetivo del estudio)
- Independencia valvular (ligadura o retirada del sistema de derivación con/sin endoscopia secundaria, en el contexto de un protocolo reglado)

Las medidas pronósticas más utilizadas han sido la tasa de supervivencia del shunt, la vida media del shunt, la tasa de infección o la tasa de independencia valvular. Otros autores, se han centrado en el estudio de los factores de riesgo de disfunción valvular o de infección (meningitis).

Una revisión de la literatura reciente muestra que la supervivencia del shunt se encuentra alrededor del 70% de las derivaciones implantadas al año y el 40% a los 10 años. La tasa de infección entre el 5-8% de los procedimientos y el 15-30% de los

pacientes dependiendo de la duración del seguimiento y la tasa de independencia valvular entre el 3-9% de los pacientes, aunque dependiendo de su definición <sup>58</sup>

### 2.1.1 Tasa de supervivencia del shunt

Las tasas de supervivencia del primer shunt y las complicaciones relacionadas con la disfunción valvular han sido estudiadas por varios grupos de trabajo durante los últimos 20 años<sup>8, 22, 29, 44, 49, 52, 53, 57</sup>, encontrando una supervivencia de los sistemas de derivación de entre el 50-75%, 2 años tras la primera intervención. Sin embargo, se conoce poco respecto a la supervivencia de los sucesivos sistemas de derivación<sup>49, 57</sup> y las variaciones en la tasa de complicaciones relacionadas con la disfunción valvular durante el seguimiento de los pacientes.

Las complicaciones responsables de la disfunción valvular podrían dividirse en mecánicas (obstrucción, desconexión, rotura o mal-posición de los catéteres o fallos de la propia válvula), hidrodinámicas (sobredrenaje o infradrenaje) e infecciosas (meningitis)

Las tablas 1 y 2 [I] resumen la tasa de supervivencia del shunt y las principales complicaciones relacionadas con la revisión valvular en las diferentes series publicadas. Cómo se puede observar, la literatura científica actual<sup>2, 8, 10, 12, 14, 15, 21, 35, 37, 44, 55</sup> no es concluyente respecto a la superioridad de un tipo de válvula respecto a otro en cuanto a la reducción de la tasa de disfunción valvular o de sobredrenaje (tabla 2) De hecho, las tasas de revisión valvular relacionadas con sobredrenaje en series que utilizaron válvulas diferenciales de presión está poco documentada o cuándo lo está, los porcentajes son bajos, probablemente debido a las diferentes definiciones y protocolos de actuación ante esta situación<sup>6, 8, 12, 39, 55, 57, 59</sup>.



Tabla 1. Revisión de literatura sobre tasas de supervivencia valvular y complicaciones\*[I]

	<b>1st shunt</b>	<b>1st shunt survival</b>	<b>Next shunt survival</b>	<b>Complications related to surgical review</b>	<b>Study design</b>
Drake et al 1998	DP Delta OS	2-year survival 47%		PO: 31.4% OD: 3.5% IV: 0.6% I: 8.1%	Clinical trial
Tuli et al 2000	DP: 85.9% OS: 9.7%	2-year survival 50%	2-year survival 50% <sup>2nd-3rd</sup> 2-year survival 25% <sup>4th</sup>	O: 66.7-77.5% OD: 5.7-2.1% IV: 7.7-9% I: 19%-9.9%	Prospective
Shah et al 2008	DP: 67.5% Other: 32.5%	2-year survival 75%	2-year survival 60% <sup>2nd</sup> 2-year survival 50% <sup>3rd</sup>		Retrospective multicenter
Notarianni et al 2009	DP: 63.2% Adjustable: 28.8% Unknown: 7.9%	1-year survival 44.6% 5-year survival 29.7%		O: 64% OD: 2.8% I: 22.1%	Retrospective
Khan et al 2013		2-year survival 10%		O: 15.1% I: 8%	Retrospective
Kulkarni et al 2013		90's: 2-year survival 50% HCRN: 2-year survival 60%			Prospective + historical series
Stone et al 2013	DP Delta OS Adjustable (4/234)	2-year survival 40%		PO: 27% D: 26% I: 9%	Retrospective

\*Abbreviations: DP = differential pressure, OS = Orbis Sigma, PO = proximal occlusion, DO = distal occlusion, IV = isolated ventricle, I = infection, O = occlusion, OD = overdrainage, D = distal failure, HCRN = Hydrocephalus Clinical Research Network

Tabla 2. Tasas de supervivencia dependiendo del tipo de válvula implantada\*[I]

<b>Author/ year (study design)</b>	<b>Type of valve</b>	<b>Conclusions</b>
Drake 1998 (Clinical trial)	DP vs. Delta vs. OS	No significant differences in shunt survival
Pollack 1999 (prospective)	DP vs. HC	No significant differences in shunt survival
Hanlo 2003 (prospective)	OS	2-year shunt survival 67%, 5-year shunt survival 62%
Kestle 2005 (prospective)	Strata	1-year shunt survival 67%
McGirt 2007 (retrospective)	DP vs. adjustable	Adjustable valves reduce the risk of proximal obstruction (better Hakim Codman than Strata)
Eymann 2007 (prospective)	Paedi-GAV	2-year shunt survival 68%
Martínez Lage 2008 (prospective)	Sophy and Polaris	These valves can be used safely in preterm and neonates
Gruber 2010 (prospective)	Antisiphon Integra	Significant reduction of proximal catheter complications: acute and intermittent obstructions
Hatlen 2012 (retrospective)	DP vs. adjustable (Strata/ HC)	Long time (5-year) significant better survival in DP vs. adjustable
Thomale 2013 (retrospective)	Pro-GAV	These valves can be used safety in pediatric patients
Beez 2014 (retrospective)	Paedi-GAV vs. HC	No significant differences in shunt survival

\*Abbreviations: DP = differential pressure, OS = Orbis Sigma, HC = Hakim Codman

Respecto a la reducción de la tasa de infección del shunt y su impacto en la supervivencia valvular, existen estudios publicados recomendando el uso de catéteres con impregnación antibiótica desde el año 2003, aunque no fue hasta 2011 cuándo se publicaron los primeros estudios multicéntricos<sup>20, 21</sup>. Estos estudios muestran no sólo las ventajas de los catéteres con impregnación antibiótica, sino también los efectos de aplicar protocolos estandarizados en cirugía valvular para la disminución de la tasa de infección.

### 2.1.2 Factores relacionados con la disfunción valvular

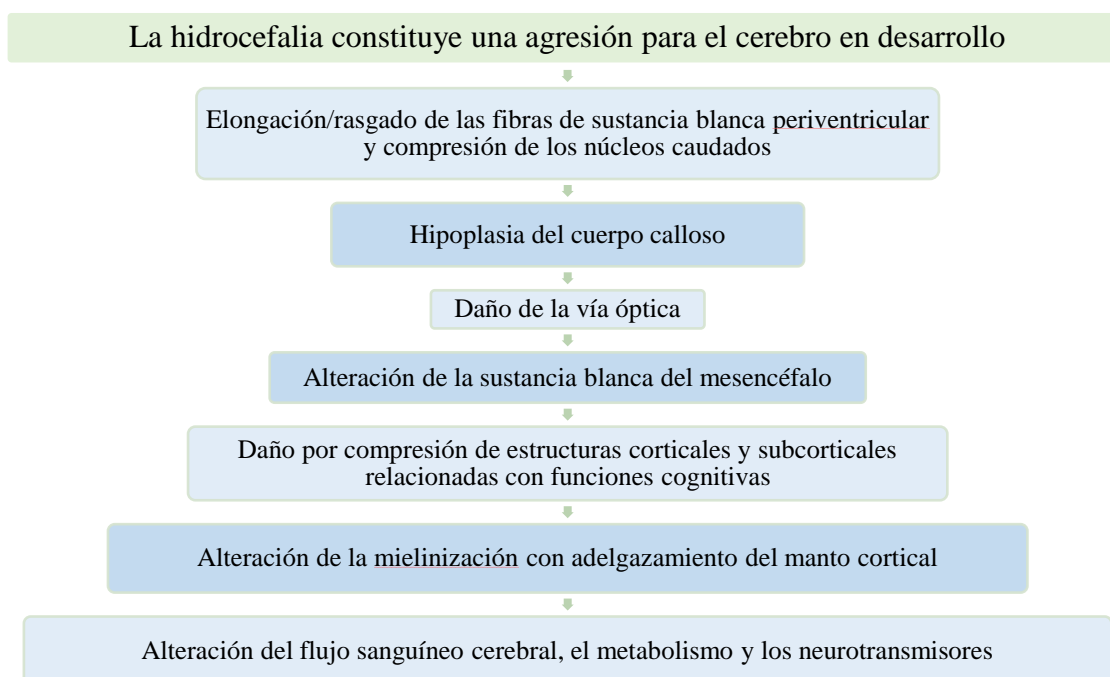
La hidrocefalia pediátrica es una patología muy heterogénea en cuanto a su fisiopatología, etiología, edad al diagnóstico, peculiaridades pronósticas y la amplia disponibilidad de sistemas de derivación existentes en el mercado. Por todo ello, sería de gran ayuda conocer los factores relacionados con un mayor riesgo de fallo valvular para optimizar el seguimiento de los pacientes, la información a las familias y mejorar la supervivencia de los sistemas implantados.

Durante las últimas décadas los factores más frecuentemente relacionados con la disfunción valvular han sido la menor edad del paciente o el bajo peso al nacimiento o en el momento de la primera cirugía, la etiología postinfecciosa o posthemorrágica de la hidrocefalia y una cirugía concomitante<sup>2, 22, 39, 49, 50, 57</sup>. Una disfunción precoz tras una cirugía valvular también incrementa el riesgo de una nueva revisión valvular<sup>49, 57</sup>. Respecto a la técnica quirúrgica, se conoce que una adecuada manipulación e implantación del sistema de derivación influyen en las tasas de infección y fallo valvular<sup>2</sup>. Sin embargo, el papel de los factores hidrodinámicos y del tipo de hardware seleccionado en la futura disfunción valvular, son aun motivos de controversia.

### 2.2 Pronóstico funcional en hidrocefalia pediátrica

El pronóstico funcional en hidrocefalia pediátrica comprende la morbilidad (secuelas) relacionadas con aspectos físicos, cognitivos y sociales, que suponen una limitación en la calidad de vida del paciente<sup>32</sup>. En los últimos 20 años ha adquirido una importancia creciente en el ámbito neuroquirúrgico, si bien, el volumen de trabajos sobre este tema es mucho menor que el de los dedicados al aspecto puramente técnico. Es conocido que la hidrocefalia constituye una agresión para el cerebro en desarrollo (tabla 3), aunque es difícil evaluar las consecuencias que tienen estos cambios morfológicos en el pronóstico funcional del paciente<sup>36, 48</sup>.

Tabla 3. Daños asociados a hidrocefalia en la edad pediátrica.



En los pacientes diagnosticados de hidrocefalia en la edad pediátrica se han descrito problemas de salud físicos<sup>58</sup>, déficit cognitivo no sólo relacionado con el coeficiente intelectual (IQ) sino también con habilidades motoras, viso-espaciales e inteligencia no verbal<sup>36</sup> y problemas de comportamiento que pueden comprometer su integración social<sup>18, 56</sup>. Además, en los escasos estudios publicados en pacientes con seguimiento prolongado, se confirma que la situación funcional encontrada en la edad infantil se correlaciona con el pronóstico en la edad adulta<sup>13, 45</sup>.

Algunos factores relacionados con el pronóstico funcional en hidrocefalia fueron publicados a finales de los años 90 o principios de la década de los 2000<sup>16-18, 34, 36, 38, 48, 56</sup>, pero hasta el momento, la falta de consenso respecto a las escalas utilizadas para evaluar a los pacientes, ha sido un problema para comparar los resultados<sup>17, 34</sup>. Además, las escalas de valoración necesitan un largo proceso de maduración y la confirmación de su fiabilidad, validez y sensibilidad, por lo que es recomendable utilizar instrumentos ya establecidos<sup>23</sup>. En el año 2004, Kulkarni y colaboradores, idearon y validaron un cuestionario de salud para pacientes con hidrocefalia (HOQ)<sup>28</sup>. Su objetivo era proveer a los investigadores en esta materia de un instrumento sencillo y útil para medir el estado

de salud de una población de pacientes tratados de hidrocefalia, en un momento determinado. El HOQ no sustituye a los test neuropsicológicos, pero puede ser una herramienta útil en la práctica diaria del neurocirujano, para detectar a los niños que precisan terapias adyuvantes<sup>26</sup>. Desde entonces, se han publicado varios estudios del grupo canadiense del *Toronto's Hospital for Sick Children* utilizando esta escala como instrumento para objetivar la calidad de vida de los pacientes con hidrocefalia pediátrica<sup>25, 27, 30, 31, 43</sup>, pero sólo hay dos artículos de otros grupos de trabajo, utilizando esta valiosa herramienta<sup>5, 43</sup>.



*OBJETIVOS  
DEL ESTUDIO*





### 3. OBJETIVOS DEL ESTUDIO

1. Estudiar el pronóstico quirúrgico en una serie de pacientes con hidrocefalia pediátrica con un largo periodo de seguimiento y establecer las diferencias en términos de supervivencia y tipo de complicaciones entre la primera y sucesivas DVP [I]
2. Analizar los factores relacionados con la disfunción valvular en nuestra serie [II]
3. Cuantificar el estado de salud en su esfera física, social, cognitiva y emocional de una cohorte típica de pacientes pediátricos tratados de hidrocefalia en nuestro medio con la versión en español del Cuestionario de Salud de Hidrocefalia creado por Kulkarni y colaboradores en 2004 [III]
4. Analizar qué variables se relacionan con el mejor o peor estado de salud en pacientes pediátricos tratados de hidrocefalia en nuestro medio[III]



*MATERIAL Y  
MÉTODOS*



## 4. MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio cuantitativo. Diseño descriptivo longitudinal y retrospectivo en su primera fase y un estudio transversal en su segunda fase.

### 4.1 Población de estudio

Para la primera fase del estudio [I y II] se seleccionaron los pacientes diagnosticados de hidrocefalia en el Hospital Materno Infantil de Málaga tratados mediante DVP entre los años 2000 y 2014.

- Criterios de inclusión:

- Pacientes entre 0 y 14 años en el momento de la implantación de la derivación que continuaban en seguimiento en consultas externas de neurocirugía pediátrica y cuya historia clínica estaba disponible en el archivo.

- Criterios de exclusión:

- Pacientes intervenidos en alguna ocasión en otro centro hospitalario.
- Pacientes tratados con derivación extracraneal por quistes aracnoideos, hipertensión intracraneal idiopática o colecciones subdurales.
- Pacientes con un seguimiento menor a 1 año.

Entre marzo de 2015 y abril de 2016 se realizó la segunda fase del estudio [III]. Aprovechando la cita habitual en consultas externas de neurocirugía pediátrica, se pasó la versión traducida al español del Cuestionario de Salud de Hidrocefalia (HOQ-Spanish version) a los padres (padre o madre) de los pacientes portadores de una DVP que aceptaron participar en el estudio. Los criterios de inclusión fueron: edad mayor o igual a 5 años (edad escolar), hidrocefalia tratada como mínimo en los 6 meses previos y estabilidad clínica. Se excluyeron aquellos pacientes intervenidos en alguna ocasión en otro hospital.

Los padres de 132 pacientes aceptaron participar en el estudio (tasa de participación del 100%).

### 4.2 Datos de referencia y variables

En la tabla 4 se enumeran las variables recogidas durante la primera y segunda fases del estudio.

Tabla 4. Variables incluidas en el estudio\*

VARIABLE	DEFINICIÓN	NATURALEZA
Edad al diagnóstico	En meses	Cuantitativa
Etiología de la hidrocefalia	Posthemorrágica Postinfecciosa Tumoral Espina bífida Primaria Disgenética Otras causas de hidrocefalia secundaria	Cualitativa
Primera cirugía derivativa	Localización del trépano Tipo de válvula Tipo de catéteres	Cualitativa
Meningitis previa	Si/No	Binaria
Hemorragia postquirúrgica	Si/No	Binaria
Sobredrenaje sintomático	Si/No	Binaria
Fallo valvular	Si/No	Binaria
Número de fallos valvulares	Número	Cuantitativa
Causas de fallo del shunt	Obstrucción proximal Infección valvular Aislamiento ventricular Sobredrenaje Fallo distal Fallo mecánico valvular Mal-posición de catéteres	Cualitativa
Independencia valvular	Si/No	Binaria
Epilepsia	Si/No	Binaria
Déficit visual	Si/No	Binaria
Déficit auditivo	Si/No	Binaria
Déficit motor	Si/No	Binaria
Edad al HOQ	En años	Cuantitativa
Distancia al hospital	En kilómetros	Cuantitativa
Nivel de estudios progenitores	No finalizados estudios primarios Educación Primaria Educación Secundaria Educación Terciaria	Cualitativa
Tratamiento adyuvante del niño	Ninguno Fisioterapia Neuropsicológico Ambos No precisa	Cualitativa
HOQ físico	Número	Cuantitativa
HOQ social	Número	Cuantitativa
HOQ cognitivo	Número	Cuantitativa
HOQ global	Número	Cuantitativa

\*HOQ: Hydrocephalus Outcome Questionnaire

*Meningitis previa:* incluye meningitis anteriores a la colocación de la DVP (etiología postinfecciosa y cualquier otra etiología complicada con una meningitis) e infecciones valvulares propiamente dichas.

*Sobredrenaje Valvular sintomático (SVS):* cualquier síntoma episódico que mejora con el aumento de la resistencia del sistema de DVP.

*Fallo o disfunción valvular:* cualquier evento clínico que se sigue una revisión quirúrgica del sistema de DVP. Entre sus causas se distinguen:

- *Obstrucción proximal o del catéter ventricular:* síntomas agudos o subagudos de hidrocefalia, aumento de la talla ventricular en pruebas radiológicas y hallazgos intraoperatorios compatibles.
- *Infeción valvular:* hallazgos clínicos y bioquímica de LCR compatibles, sin o con confirmación en cultivos microbiológicos.
- *Aislamiento ventricular:* hidrocefalia multitabletada propiamente dicha debida a adherencias, membranas o coágulos vs aislamientos funcionales habitualmente en el contexto de sobredrenaje radiológico.
- *Sobredrenaje:* incluye las revisiones valvulares para aumentar la resistencia del sistema de DVP por aparición de síntomas, las revisiones preventivas realizadas en los últimos años y reintervenciones en el contexto de excesiva corrección.
- *Fallo distal o del catéter peritoneal:* revisiones valvulares por rotura, desconexión o para alargamiento del catéter distal y por pseudoquistes.
- *Fallo mecánico de la propia válvula*
- *Mal-posición* de los componentes del sistema de DVP

*Independencia valvular:* los protocolos de independencia valvular se completaron con el aumento progresivo de la presión de apertura valvular y/o la externalización del catéter distal, con control clínico y registro de presión intracraneal (PIC), seguidos de ventriculostomía (VPME) secundaria o ligadura del sistema.

*Epilepsia:* se incluyeron las crisis con confirmación neurofisiológica y que precisaron tratamiento antiepiléptico en algún momento de la vida del niño.

*Déficit visual:* ceguera o dificultad para ver objetos desde una distancia corta a pesar de la mejor corrección posible, secundaria a un déficit de agudeza visual o una alteración campimétrica diagnosticadas tras una valoración Oftalmológica.

*Déficit auditivo:* confirmado con audiometría o potenciales evocados auditivos.

*Déficit motor:* incluye todos los pacientes con parálisis cerebral (diferentes grados) y paraparesia o paraplejia secundaria a espina bífida.

*Distancia al hospital:* medida como la distancia más corta por carretera desde el domicilio habitual del paciente hasta nuestro hospital.

Las variables socioeconómicas medidas fueron el *nivel de estudios de los padres* (el mejor de los dos) y el *tratamiento adyuvante*.

Respecto al *nivel de estudios de los padres*, se clasificaron según la International Standard Classification of Education (ISCED), desarrollada por la UNESCO en los años 70 para servir como un instrumento de recogida de datos y presentación de estadísticas de educación tanto dentro de cada país como a nivel internacional. Para simplificar, agrupamos los diferentes niveles de la ISCED 2011 de la siguiente manera: estudios primarios no finalizados, educación primaria, educación secundaria/postsecundaria (bachillerato, formación profesional, curso de grado medio o superior) y educación terciaria (grado universitario, master o doctorado)

El *tratamiento adyuvante* se dividió en cinco categorías: necesitarían tratamiento pero no lo reciben, terapia física, terapia neuropsicológica, ambos tipos de tratamiento o no necesitan tratamiento adyuvante.

*HOQ*: es un cuestionario de salud de hidrocefalia desarrollado por el servicio de neurocirugía del *Toronto's Hospital for Sick Children*<sup>27, 28</sup>, fiable y validado en inglés, que sirve para medir el estado de salud o la calidad de vida de los pacientes pediátricos con diagnóstico de hidrocefalia. Consta de 51 preguntas que son completadas por los padres de los pacientes. Para este estudio, utilizamos la versión española del HOQ enviada por el autor del cuestionario (Kulkarni, AV) con mínimos cambios en la traducción, para adaptarlo al español que se habla en España (tabla 5 [III]) Los padres (madre o padre) fueron interrogados por el mismo investigador (Iglesias, S) para asegurar la comprensión y correcta ejecución de las preguntas. Las posibles respuestas a cada pregunta del cuestionario tienen asignada una puntuación que va desde 0 (peor estado de salud) a 4 (mejor estado de salud) Las puntuaciones de cada pregunta se suman y después se dividen por la puntuación más alta posible para dar la puntuación final (tal y como fue ideado por Kulkarni y colaboradores) en cuatro dimensiones diferentes del ámbito de la salud: física, social-emocional y cognitiva, así como una puntuación global. Todas ellas se sitúan entre 0 (peor estado de salud o calidad de vida) y 1 (mejor estado de salud). Tal y como está descrito en la literatura<sup>27, 43</sup>, para poder hacer comparaciones con la población general, calculamos el *Utility score* a partir del HOQ global, utilizando la siguiente fórmula:  

$$\text{Utility score} = 0.98 \times \text{HOQ global} + 0.1.$$



**Tabla 5. Cuestionario pronóstico en hidrocefalia pediátrica (HOQ-Spanish version) [III]**

Por favor, rellene el círculo que mejor represente su respuesta sobre CÓMO SON DE CIERTAS las siguientes AFIRMACIONES sobre SU HIJO/A durante las últimas 4 semanas.

MI HIJO/A	Para nada cierto	Un poquito cierto	Algo cierto	Bastante cierto	Muy cierto
1. Necesita ayuda para vestirse	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
2. Necesita ayuda para ir al baño	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
3. Tiene visión pobre	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
4. Tiene dificultades para caminar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
5. Requiere una silla de ruedas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
6. Tiene dificultades para participar en deportes	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
7. Tiene dificultades para escribir	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
8. Tiene un equilibrio pobre	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
9. Tiene dificultad para atarse los cordones de los zapatos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
10. Se cansa fácilmente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
11. Tiene dificultades para hablar	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
12. Sufre de dolores de cabeza	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
13. Tiene convulsiones frecuentes	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
14. Necesita ayuda para bañarse	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
15. Necesita ayuda para comer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
16. Tiene dificultades para participar en actividades extracurriculares (juegos, culturales)	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
17. Se siente observado cuándo está en público	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
18. Tiene dificultades para separarse de mí	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
19. Tiene muchos amigos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
20. Es tratado como igual por sus compañeros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
21. Es capaz de visitar a sus amigos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
22. Es solitario/a o introvertido/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
23. Tiene dificultades para reconocer las consecuencias de sus acciones	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
24. Falta mucho a la escuela por su enfermedad	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
25. Se pone ansioso en situaciones sociales	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
26. Tiene dificultades para llevarse bien con sus compañeros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
27. Es tímido/a en público	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
28. Tiene dificultades para jugar con sus compañeros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
29. Se frustra fácilmente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
30. Tiene dificultades para expresar verbalmente sus sentimientos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
31. A menudo se siente estresado	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
32. A menudo está irritable	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
33. Está desmotivado/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
34. Está preocupado acerca de su apariencia física	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
35. A menudo se siente triste	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
36. Se preocupa acerca del futuro	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37. A menudo está nervioso	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
38. Le falta confianza en sí mismo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
39. Reacciona exageradamente con las enfermedades de los demás	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
40. Tiene un pobre concepto del tiempo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
41. Tiene dificultades con las matemáticas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
42. Es organizado/a	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
43. Tiene dificultades para concentrarse	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
44. Se le olvidan las cosas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
45. Tiene dificultades para realizar varias tareas seguidas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
46. Tiene dificultades para leer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
47. Aprende lentamente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
48. Necesita que le repitan las instrucciones	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
49. Olvida sus rutinas diarias	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
50. Tiene dificultades para aprender nuevas tareas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
51. Pierde la atención fácilmente	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

### 4.3. Análisis estadístico

El análisis descriptivo de los datos fue presentado para las variables cualitativas con porcentajes y totales y para las variables numéricas con medias, desviaciones estándar y percentiles.

En todos los análisis inferenciales, una significación ( $p$ ) menor de 0,05, fue considerada como resultado estadísticamente significativo.

Todos los análisis estadísticos fueron realizados utilizando el software SPSS (version 23.0, IBM Corp.)

#### 4.3.1. Pronóstico quirúrgico del shunt

La supervivencia de cada sistema de DVP fue estudiada mediante Kaplan-Meier utilizando el método descrito previamente por Tuli y colaboradores<sup>57</sup>. En la supervivencia del primer shunt se incluyeron todos los pacientes; en la supervivencia del segundo shunt, sólo se incluyeron los pacientes que habían tenido un fallo valvular; en la supervivencia del tercer shunt, sólo se incluyeron aquellos pacientes que habían tenido dos fallos valvulares, y consecutivamente. Las complicaciones relacionadas con los sucesivos fallos valvulares se recogieron para el primer y sucesivos sistemas de DVP y sus proporciones fueron comparadas [I].

La asociación entre el fallo valvular y las variables categóricas fue analizada con tablas de contingencia y test de chi-cuadrado o test exacto de Fisher. La asociación de las variables cuantitativas con el fallo valvular fue determinada utilizando el test no paramétrico de Mann Whitney, al no verificarse la condición de normalidad de éstas. Los factores que resultaron significativos ( $p < 0,05$ ) en el modelo univariante fueron utilizados para construir modelos multivariantes mediante el uso de regresión logística. Las curvas de supervivencia se realizaron con el método de Kaplan-Meier [II]. Como modelo multivariante en el análisis de supervivencia se hizo uso de la Regresión de Cox.

#### 4.3.2. Pronóstico funcional del shunt

Para estudiar la fiabilidad del *HOQ-Spanish version*, los resultados de los cuestionarios administrados fueron utilizados para calcular su consistencia interna con el alpha de Cronbach.

La asociación de las puntuaciones obtenidas en el HOQ (esfera física, social-emocional, cognitiva y global) y las variables independientes consideradas como factores fueron analizadas utilizando test paramétricos, Análisis de varianza (ANOVA)/test de Student, o no paramétricas, Kruskal Wallis/ test de Mann-Whitney, dependiendo del

número de niveles del factor. Cuando ANOVA fue significativo, se realizaron comparaciones múltiples con el test de Tukey. La relación lineal entre variables cuantitativas fue estudiada con correlación de Pearson [III].



*RESULTADOS*



## 4. RESULTADOS

### 5.1 Pronóstico quirúrgico del shunt

#### 5.1.1. Curvas de supervivencia valvular y causas de disfunción [I]

Se incluyeron en el estudio 166 pacientes en los que se realizaron 425 procedimientos valvulares (259 fueron revisiones valvulares). El seguimiento medio fue de 93 meses. La edad media al diagnóstico fue de 14,6 meses, con un 75% de los pacientes menores de 2 meses en el momento de implantación de la primera DVP.

111 pacientes necesitaron al menos una revisión valvular, siendo 2 el número medio de fallos valvulares en nuestra población. La distribución de pacientes según el número de fallos valvulares se expone en la tabla 6 [I].

Tabla 6. Distribución de los pacientes según el número de fallos valvulares [I]

Shunt revision surgeries	Patients
0	55
1	38
2	33
3	23
4	6
5	7
6	2
7	1
8	1
Total	166

La tabla 7 [I] muestra las características demográficas, clínicas y quirúrgicas en el momento del primer procedimiento valvular. La etiología más frecuente fue la hidrocefalia posthemorrágica, siendo en el contexto de prematuridad en prácticamente un 75% de estos pacientes.

Tabla 7. Características de los pacientes en el primer procedimiento valvular [I]

Characteristics	First shunt surgery
Median age	14.6 months (0-142)
Hydrocephalus etiology	Post-hemorrhage 29.5% Primary 17.5% Tumoral 15.7% Spinal dysraphism 15.1% Post-meningitis 9% Digenetic 8.4% Other secondary causes 4.8%
Burr hole location	Posterior 79.4% Frontal 20.6%
Type of valve	Differential pressure 63.9% Adjustable 29.5% Adjustable+resistance 6.6%
Type of catheters	Antibiotic impregnated 88.4% Standard 11.6%

El 30% de nuestra muestra tuvo al menos un episodio de meningitis durante el seguimiento (hidrocefalia postinfecciosa, cualquier etiología de hidrocefalia complicada con una infección antes de la cirugía derivativa y la infección valvular propiamente dicha). La tasa de infección valvular fue del 7% de los procedimientos (30/425) y el 15,7% de los pacientes (26/166) Otras complicaciones fueron el SVS, encontrado en un 56% de los niños y la hemorragia postquirúrgica, encontrada en el 1% de los controles postquirúrgicos realizados de forma rutinaria, y siempre sin repercusión clínica. La tabla 8 [I] resume las indicaciones de la localización del trépano y el tipo de válvula en función de la etiología de la hidrocefalia.



Tabla 8. Localización del trépano y tipo de válvula según la etiología [I]

Hydrocephalus etiology	Most frequent burr hole location	Most frequent type of valve
Post-hemorrhage 29.5%	Posterior	Differential pressure
Primary 17.5%	Posterior	Differential pressure
Tumor 15.7%	Frontal	Adjustable
Spinal dysraphism 15.1%	Posterior	Differential pressure
Post-meningitis 9%	Posterior	Adjustable
Dysgenesis 8.4%	Posterior	Adjustable
Other secondary causes 4.8%	Posterior/frontal	Adjustable

La tabla 9 [I] muestra las medias y medianas de supervivencia de los sucesivos sistemas de DVP durante el periodo de seguimiento. El tiempo medio de supervivencia del primer shunt fue de 3,56 años, siendo progresivamente más corto para las sucesivas DVP: alrededor de 2,5 años para la segunda a quinta derivación extracraneal y aproximadamente 1,5 años para el sexto y séptimo sistemas. Las tasas de supervivencia valvular a los 2, 5 y 10 años de seguimiento fueron 60, 40 y 25% respectivamente, empeorando ligeramente a medida que aumenta el número de revisiones valvulares.

Tabla 9. Medias y medianas de supervivencia (meses) de las sucesivas DVP [I]

	Mean	Median	N
T1	42.8	30.5	166
T2	33.97	22	111
T3	30.39	22	73
T4	27.02	17.5	40
T5	32.52	24	17
T6	14.18	7	11
T7	19	3	4

Las figuras 1 y 2 [I] muestran las curvas de supervivencia de los sucesivos sistemas de derivación (primero a cuarto), cuándo fueron necesarios. Las curvas de supervivencia a partir del quinto sistema no se incluyeron por el escaso número de pacientes implicado.

Figura 1. Curvas de supervivencia de la primera y segunda DVP [I]

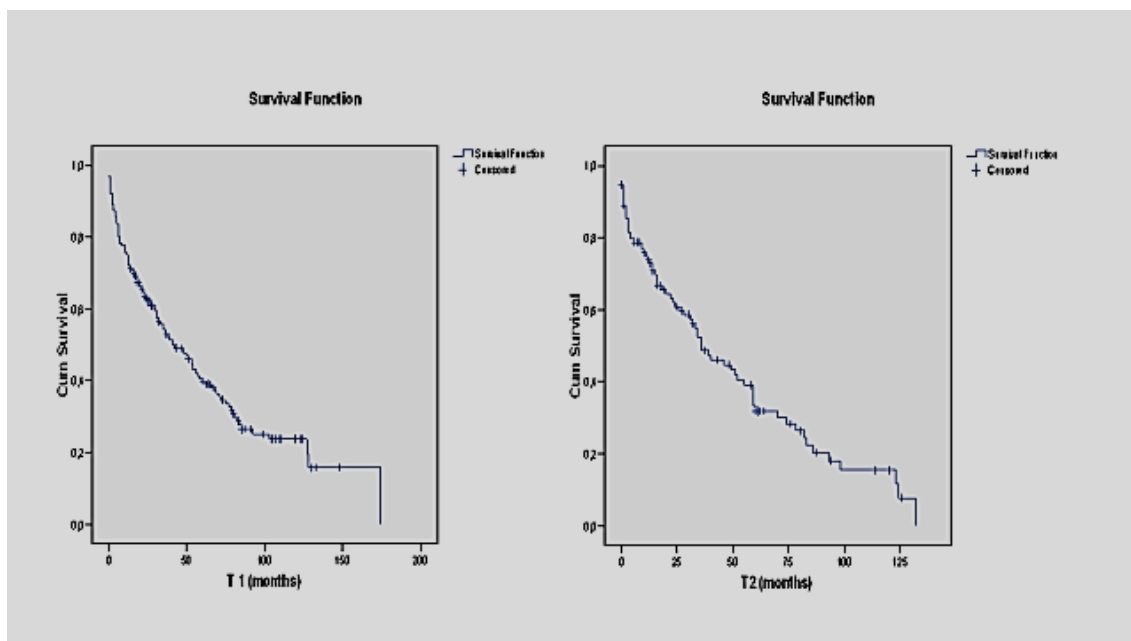
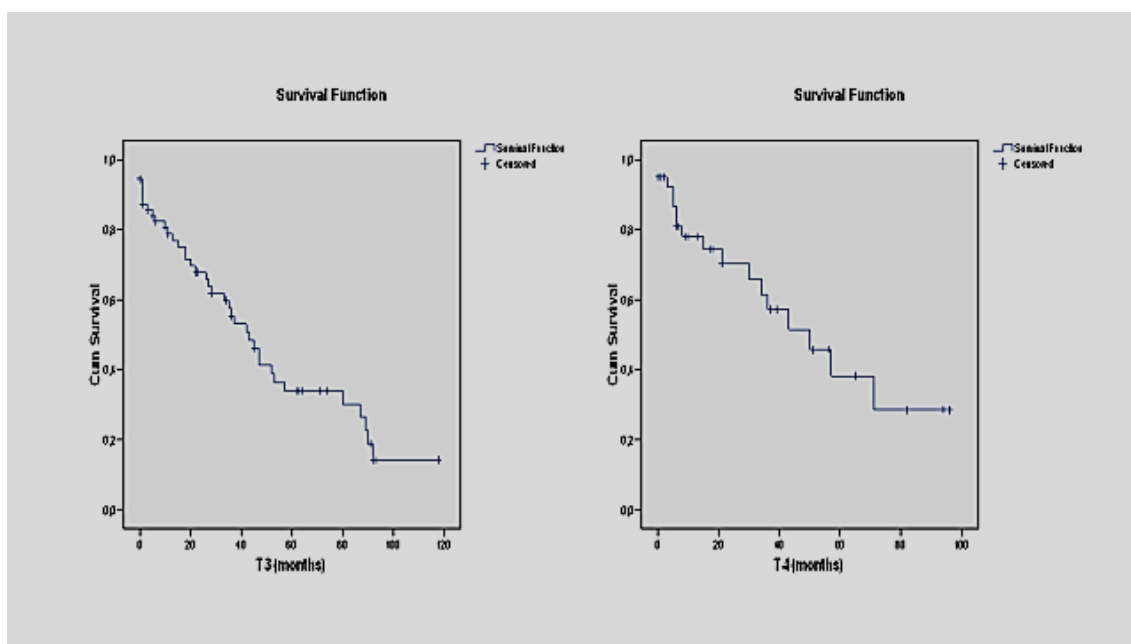


Figura 2. Curvas de supervivencia de la tercera y cuarta DVP [I]



La causa más frecuente de disfunción valvular fue el SVS, seguido de la disfunción distal y proximal. La tabla 10 [I] muestra la frecuencia de las causas de revisión valvular en nuestra serie.

Tabla 10. Causas de revisión valvular en 259 procedimientos [I]

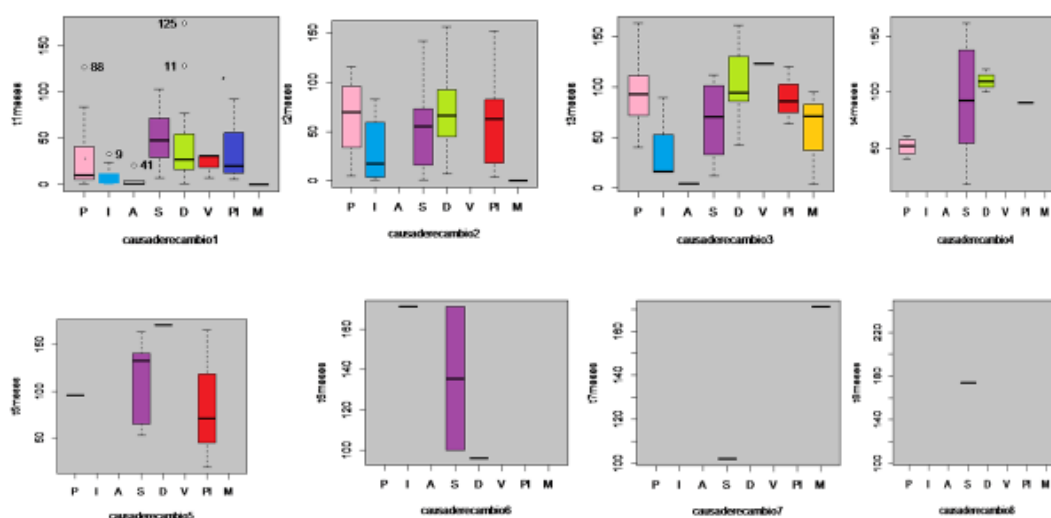
Global complications related to shunt failure		
	Answers	
	Number	Percentage
Proximal	53	20.5%
Meningitis	30	11.6%
Isolated ventricle	6	2.3%
Overdrainage	83	32.0%
Distal	54	20.8%
Valvular	4	1.5%
Independence protocol	21	8.1%
Misplacement	8	3.1%
Total	259	100.0%

La tabla 11 y la figura 3 muestran las causas de disfunción valvular en los sucesivos sistemas de derivación [I].

Tabla 11. Complicaciones relacionadas con la primera a cuarta revisiones valvulares [I]

Cause	First n (%)	Second n (%)	Third n (%)	Fourth n (%)
Proximal dysfunction	25 (22.5)	16 (21.9)	7 (17.5)	4 (23.5)
Meningitis	18 (16.2)	8 (11.0)	3 (7.5)	0
Isolated ventricle	5 (4.5)	0	1 (2.5)	0
Overdrainage	27 (24.3)	25 (34.2)	13 (32.5)	8 (47.1)
Distal dysfunction	27 (24.3)	12 (16.4)	9 (22.5)	4 (23.5)
Valvular dysfunction	3 (2.7)	0	1 (2.5)	0
Independence protocol	3 (2.7)	11 (15.1)	3 (7.5)	1 (5.9)
Malposition	3 (2.7)	1 (1.4)	3 (7.5)	0
<b>Total</b>	<b>111</b>	<b>73</b>	<b>40</b>	<b>17</b>

Figura 3. Diagrama de cajas demostrando la relación entre el tiempo desde la primera DVP y la complicación relacionada con el fallo valvular. Cada caja muestra la mediana, cuartiles y valores mínimo y máximo en cada categoría. P = oclusión proximal, I = infección, A = aislamiento ventricular, S = sobredrenaje, D = fallo distal, V = disfunción mecánica valvular, PI = protocolo de independencia, M = mal-posición [I]



El sobredrenaje fue una causa de revisión valvular constante, empezando a partir de los 5-6 años tras la primera cirugía derivativa y representando la principal causa de revisiones valvulares múltiples en pacientes complejos. Las disfunciones distales y proximales representaron un porcentaje constante de en torno al 20% para los sucesivos sistemas de DVP. La infección fue causa de revisión valvular sobre todo en los pacientes

más jóvenes poco tiempo después de la implantación de la primera DVP, o más tarde, en el contexto de disfunciones distales asociadas a pseudoquistes peritoneales.

En resumen, a medida que aumenta el número de fallos valvulares, la frecuencia de sobredrenaje o protocolo de independencia valvular como causa de la revisión valvular aumentan, los fallos secundarios a infección o aislamiento ventricular disminuyen y el resto de las causas permanecen estables.

#### 5.1.2. Independencia valvular [II]

La tasa de independencia valvular fue de un 10% (17/166) con 11 pacientes tratados con VPME secundaria y el resto con ligadura del sistema de derivación. Todos los protocolos se llevaron a cabo con estricto control clínico y de PIC, así como con externalización del sistema de DVP. La VPME fue realizada en casos de SVS grave resistente al aumento progresivo de la presión de apertura del sistema de DVP o en pacientes con complicaciones abdominales que contraindicaban la colocación del catéter distal en peritoneo, siempre que la VPME fuera técnicamente posible. La ligadura valvular se llevó a cabo en pacientes con elevada sospecha de independencia valvular, en el momento de plantearse el alargamiento del catéter distal.

#### 5.1.3. Factores relacionados con la disfunción valvular [II]

Se analizaron las variables relacionadas con la disfunción del primer sistema de DVP. De los 166 pacientes incluidos en el estudio, 111 requirieron como mínimo una revisión valvular y 55 continuaron con la primera DVP durante 7,75 años de seguimiento medio. La tabla 12 [II] muestra la comparación de variables demográficas, etiológicas, clínicas y de la primera cirugía, entre los pacientes que tuvieron al menos un fallo valvular y los que no.

Los factores pronósticos relacionados de forma significativa con la disfunción valvular en el modelo de regresión logística fueron meningitis previa y SVS, mientras que la localización frontal del trépano y los catéteres de impregnación antibiótica fueron protectores. La localización frontal del trépano no fue significativa en el modelo que incluía todas las variables, pero sí en el que incluía exclusivamente las significativas (tabla 13 [II]).

Tabla 12. Análisis univariante de factores relacionados con la disfunción del primer shunt [II]

	<b>Failure</b> N= 111	<b>No failure</b> N=55	<b>P value</b>
<b>Age at initial shunt</b> (mean value and standard deviation in months)	11.351 (+/- 26.30)	21.127 (+/-36.58)	0.201
<b>Follow-up</b> (mean value and standard deviation in months)	106.12 (+/- 52.7)	66.33 (+/- 39.09)	<b>&lt; 0.001</b>
<b>Aetiology</b>			
Tumour	14 (53.8%)	12 (46.2%)	<b>0.043</b>
Postinfectious	12 (80%)	3 (20%)	
Posthaemorrhagic	40 (81.6%)	9 (18.5%)	
Spinal dysraphism	16 (64%)	9 (36%)	
Primary	19 (65.5%)	10 (34.5%)	
Dysgenesis	7 (50%)	7 (50%)	
Other secondary	3 (37.5%)	5 (62.5%)	
<b>Burr hole location</b>			
Posterior	94 (71.8%)	37 (28.2%)	<b>0.008</b>
Anterior	16 (47.1%)	18 (52.9%)	
<b>Type of valve</b>			
Differential pressure	80 (75.5%)	26 (24.5%)	<b>0.007</b>
Adjustable	25 (51%)	24 (49%)	
Adjustable + resistance	6 (54.5%)	5 (45.5%)	
<b>Type of catheter</b>			
Standard	16 (94.1%)	1 (5.9%)	<b>0.03</b>
Antibiotic impregnated	75 (58.1%)	54 (41.9%)	
<b>Meningitis episode</b>			
Yes	43 (86%)	7 (14%)	<b>0.01</b>
No	68 (58.6%)	48 (41.4%)	
<b>Postsurgical haemorrhage</b>			
Yes	5 (100%)	0 (0%)	0.171
No	106 (65.8%)	55 (34.2%)	
<b>Symptomatic overdrainage</b>			
Yes	74 (79.6%)	19 (20.4%)	<b>&lt;0.001</b>
No	37 (50.7%)	36 (49.3%)	

Tabla 13. Análisis multivariante de los factores relacionados con el fallo del primer shunt (Regresión Logística) \* [II]

	95% Confidence Interval			
	Odds Ratio	P value	Lower	Upper
Hydrocephalus etiology		0.182		
Tumour	1.680	0.612	0.226	12.467
Postinfectious	0.742	0.807	0.067	8.176
Posthaemorrhagic	6.356	0.095	0.726	55.667
Spinal dysraphism	1.270	0.841	0.122	13.172
Primary	1.225	0.857	0.135	11.119
Dysgenesis	3.136	0.311	0.344	28.631
Meningitis episode	4.474	<b>0.032</b>	1.139	17.571
Burr hole location	0.574	0.403	0.156	2.108
Type of valve	0.788	0.625	0.303	2.049
Type of catheter	0.058	<b>0.013</b>	0.006	0.555
Postsurgical haemorrhage		0.999	0.000	
Symptomatic overdrainage	8.769	<b>&lt;0.001</b>	3.104	24.772

\* Model including all the variables

	Odds Ratio	P value	95% Confidence Interval	
			Lower	Upper
Meningitis episode	3.285	<b>0.021</b>	1.193	9.043
Burr hole location	0.367	<b>0.030</b>	0.148	0.909
Type of catheter	0.078	<b>0.021</b>	0.009	0.687
Symptomatic overdrainage	5.553	<b>&lt;0.001</b>	2.503	12.321

\*Model including only significant variables

El modelo de regresión de Cox (tabla 14 [II]) determinó que los factores pronósticos independientes relacionados con la supervivencia valvular eran la infección valvular ( $p < 0,001$ ) y el SVS ( $p = 0,008$ ). Las curvas de supervivencia estratificadas según los diferentes factores de riesgo se presentan en las figuras 4 y 5 [II].

Tabla 14. Análisis multivariante de los factores relacionados con la supervivencia valvular (Regresión de Cox) \*[II]

	P value	Hazard ratio	95% Confidence Interval	
			Lower	Upper
Meningitis episode	0.340	1.323	0.744	2.349
Burr hole location	0.726	1.109	0.623	1.974
Type of catheters	0.095	0.603	0.333	1.091
Shunt infection	<b>0.003</b>	3.241	1.493	7.033
Postsurgical haemorrhage	0.526	0.702	0.235	2.096
Symptomatic overdrainage	<b>0.007</b>	1.902	1.191	3.038

\* Model including all the variables

	P value	Hazard ratio	95% Confidence Interval	
			Lower	Upper
Shunt infection	<b>&lt;0.001</b>	4.014	2.308	6.980
Symptomatic overdrainage	<b>0.008</b>	1.891	1.184	3.019

\*Model including only significant variables

Figura 4. Estratificación por episodio de meningitis o SVS. Curvas realizadas con Kaplan-Meier [II]

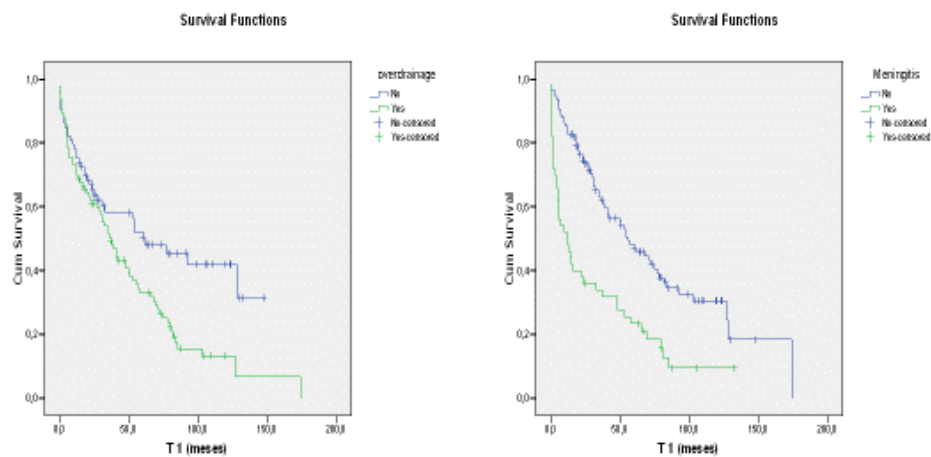
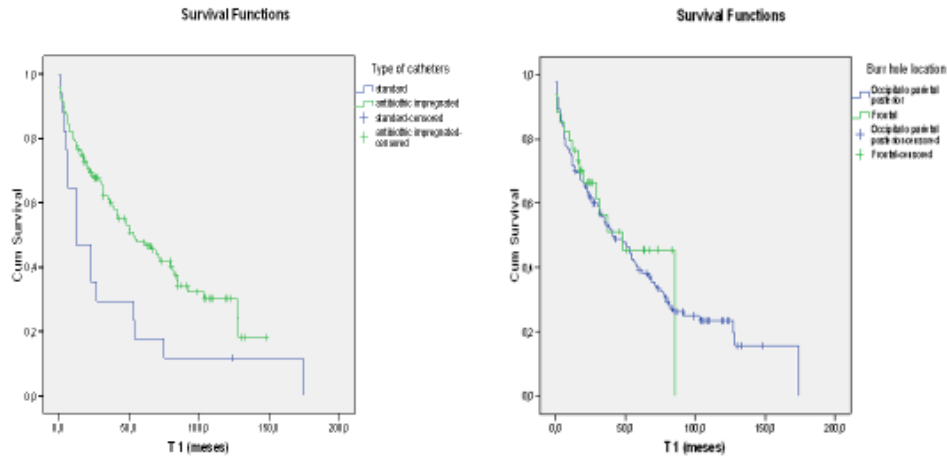




Figura 5. Estratificación por tipo de catéteres o localización del trépano. Curvas realizadas con Kaplan-Meier [II]



## 5.2. Pronóstico funcional del shunt [III]

### 5.2.1. Estudio descriptivo

De los 166 pacientes incluidos en el estudio inicial, 132 cumplían los criterios de inclusión para el estudio de calidad de vida mediante el HOQ (79,51%) Todos los padres aceptaron participar en el estudio (tasa de participación del 100%) Las características de los pacientes se muestran en la tabla 15 [III].

Tabla 15. Características de los 132 pacientes con hidrocefalia pediátrica incluidos en el estudio de calidad de vida [III]

Characteristics	Percentage	
Hydrocephalus etiology	Post-hemorrhage	31,1% (41)
	Primary	18,2% (24)
	Tumoral	16,7% (22)
	Spinal dysraphism	13,6% (18)
	Post-infectious	10,6% (14)
	Dysgenesis	6,1% (8)
	Other secondary causes	3,8% (5)
Seizures	Yes	34,8%
	No	65,2%
Visual impairment	Yes	33,3%
	No	66,7%
Hearing impairment	Yes	5,3%
	No	94,7%
Motor impairment	Yes	26,5%
	No	73,5%
Meningitis (at any time)	Yes	31,1%
	No	68,9%
Shunt infection	Yes	15,9%
	No	84,1%
Symptomatic overdrainage	Yes	60,6%
	No	39,4%
Shunt revision	Yes	69,7%
	No	30,3%
Parents academic level (higher of both)	Pre-primary education	3,8%
	Primary education	24,4%
	Secondary education	38,9%
	Tertiary education	32,8%
Adjuvant care	None	22,7%
	Physical therapy	13,6%
	Neuropsychologic	15,2%
	Both	30,3%
	Not needed	18,2%

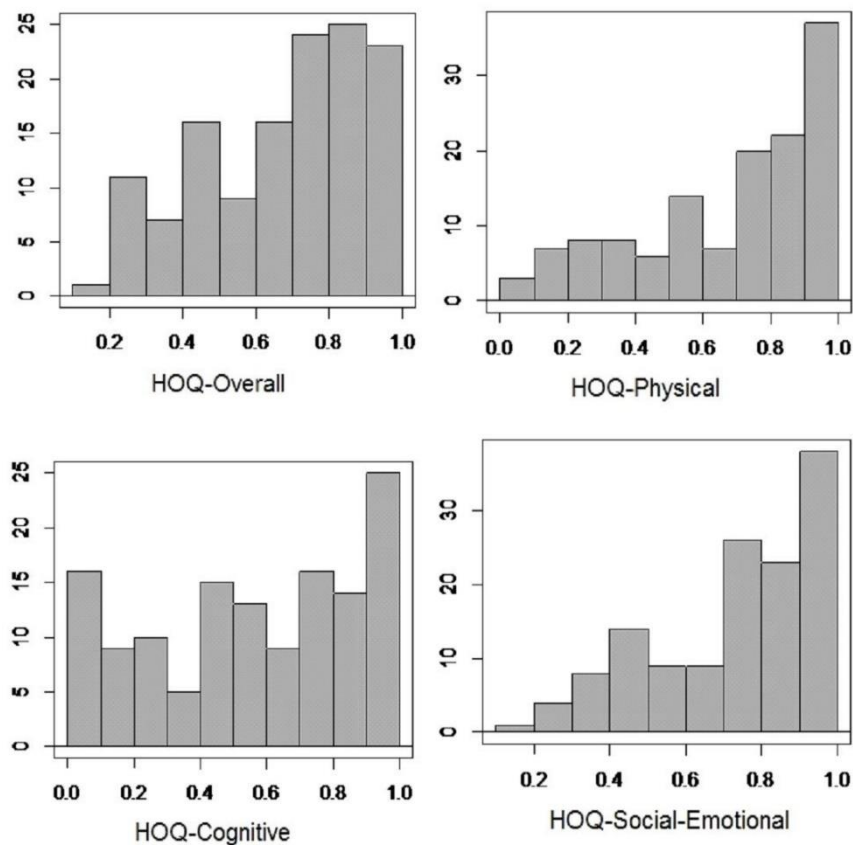
La edad media en la primera cirugía fue 16,74 +/- 33,25 meses (0-142) y en el momento del estudio 10,45 +/- 3,19 años (5-16), con una mediana de edad en el momento del estudio de 10 años. El número medio de revisiones valvulares fue 1,80 +/- 1,67 (0-8) y la distancia media desde el domicilio del paciente hasta el hospital fue 58,11 +/- 66,35 km (1-264).

La media de las puntuaciones obtenidas en las diferentes dimensiones del HOQ se presentan en la tabla 16 [III] y su distribución en la figura 6 [III].

Tabla 16. Media de las puntuaciones obtenidas en las diferentes dimensiones del HOQ [III]

	N	Minimum	Maximum	Mean	Std. Deviation
HOQ physical	132	,00	1,00	<b>,6892</b>	,27478
HOQ social-emotional	132	,18	1,00	<b>,7348</b>	,21529
HOQ cognitive	132	,00	1,00	<b>,5618</b>	,32063
HOQ overall	132	,16	1,00	<b>,6801</b>	,22554
Valid N (listwise)	132				

Figura 6. Distribución de la media obtenida en las diferentes dimensiones del HOQ [III]



La consistencia interna del *HOQ-Spanish version* calculada con el alpha de Cronbach se muestra en la tabla 17[III].

Tabla 17. Fiabilidad estimada para el *HOQ-Spanish version*.

HOQ score	Internal Consistency (Cronbach alpha)
Physical health	0,923
Social-emotional	0,767
Cognitive	0,909
Overall health	0,929

### 5.2.2. Asociación entre variables dicotómicas y el HOQ

La puntuación en la esfera física del HOQ se relacionó significativamente con el antecedente de crisis epilépticas, déficit visual o déficit motor. El haber tenido un episodio previo de meningitis (ya sea la etiología de la hidrocefalia o una meningitis secundaria a una infección sistémica o valvular) se relacionó con una peor puntuación en el HOQ físico, así como el antecedente de haber tenido alguna revisión o infección valvular.

Los factores predictivos de una peor puntuación en la esfera social-emocional fueron las crisis epilépticas y el déficit motor o visual.

Las variables asociadas a una peor puntuación en la esfera cognitiva del HOQ fueron también las crisis epilépticas, el déficit motor y visual. Los antecedentes de meningitis, infección valvular o SVS se asociaron también con una peor puntuación cognitiva. Todos estos resultados se resumen en la tabla 18 [III].

Tabla 18. Asociación entre las variables dicotómicas independientes y el HOQ [III]

Variable	HOQ physical	HOQ social	HOQ cognitive	HOQ overall
	p value	p value	p value	p value
Seizures	<b>&lt;0.001</b>	<b>0.004</b>	<b>&lt;0.001</b>	<b>&lt;0.001</b>
Visual impairment	<b>&lt;0.001</b>	<b>&lt;0.001</b>	<b>&lt;0.001</b>	<b>&lt;0.001</b>
Hearing impairment	0.840	0.283	0.99	0.794
Motor impairment	<b>&lt;0.001</b>	<b>0.002</b>	<b>&lt;0.001</b>	<b>&lt;0.001</b>
Meningitis	<b>0,011</b>	0,347	<b>0,011</b>	<b>0,038</b>
Shunt infection	<b>0.021</b>	0.271	<b>0.009</b>	<b>0.010</b>
Symptomatic overdrainage	0.166	0.357	<b>0.037</b>	0.073
Shunt revision surgery	<b>0.013</b>	0.492	0.089	0.077

### 5.2.3. Asociación entre variables no dicotómicas y el HOQ

Respecto a la etiología de la hidrocefalia en relación con la puntuación obtenida en el HOQ, encontramos una tendencia a un peor pronóstico en “otras causas secundarias de hidrocefalia”. Este grupo reducido de pacientes incluye causas heterogéneas de hidrocefalia como traumatismo craneal, encefalitis o hemorragia espontánea fuera del periodo neonatal. En las comparaciones múltiples, la puntuación obtenida en el HOQ físico de “otras causas secundarias de hidrocefalia” fue significativamente peor que en disgenesia ( $p \leq 0,048$ ), la puntuación cognitiva significativamente peor que en el disrafismo espinal ( $p \leq 0,03$ ) o la hidrocefalia tumoral ( $p \leq 0,045$ ) y la puntuación global

peor que en el disrafismo espinal ( $p \leq 0,035$ ) o la disgenesia ( $p \leq 0,042$ ). Los diagramas de cajas demostrando la relación entre las diferentes etiologías de hidrocefalia y las puntuaciones del HOQ se muestran en la figura 7 [III].

No encontramos relación estadísticamente significativa entre el nivel de estudios de los padres y las puntuaciones de la Escala de Salud de Hidrocefalia (figura 8[III]).

Figura 7. Diagrama de cajas mostrando la relación entre la etiología de la hidrocefalia y las puntuaciones de las esferas del HOQ. Cada caja muestra la mediana, los cuartiles y los valores extremos de cada categoría [III]

1= Tumour, 2= Post-infectious, 3= Post-Haemorrhage, 4= Spinal dysraphism, 5= Primary, 6= Dysgenesis, 7= Other causes of secondary hydrocephalus

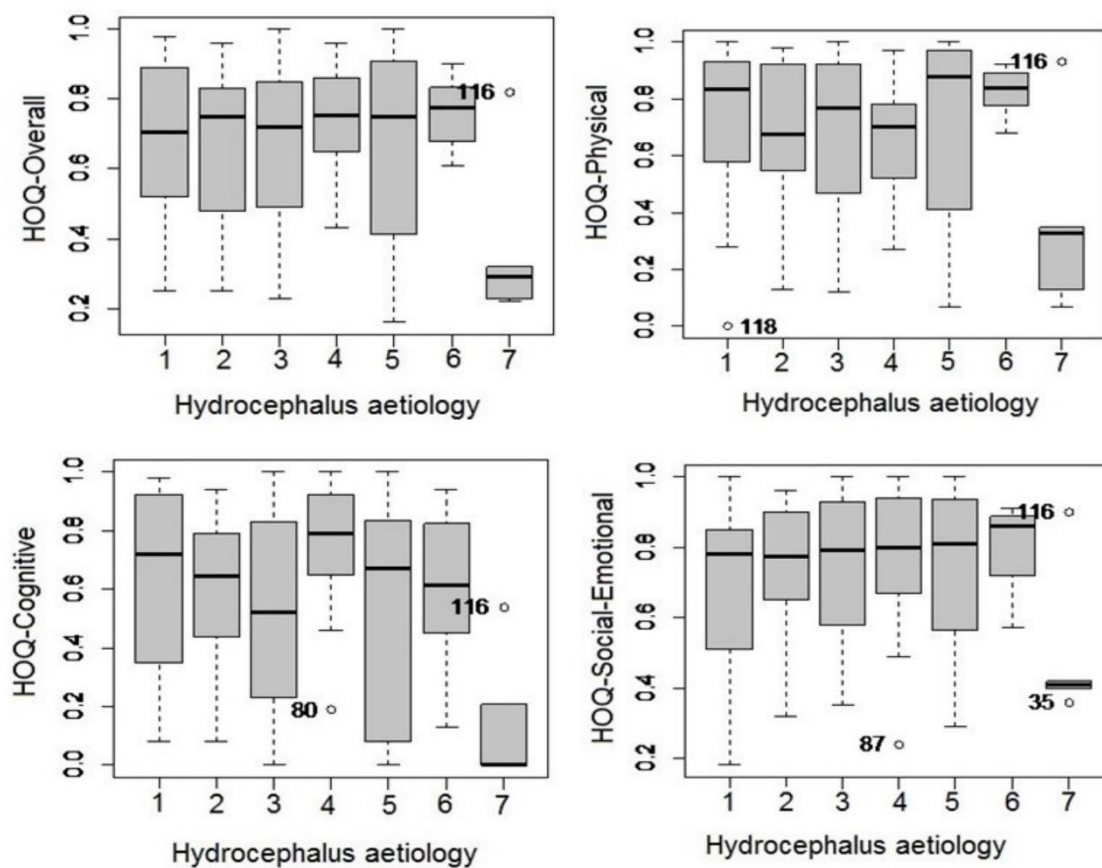
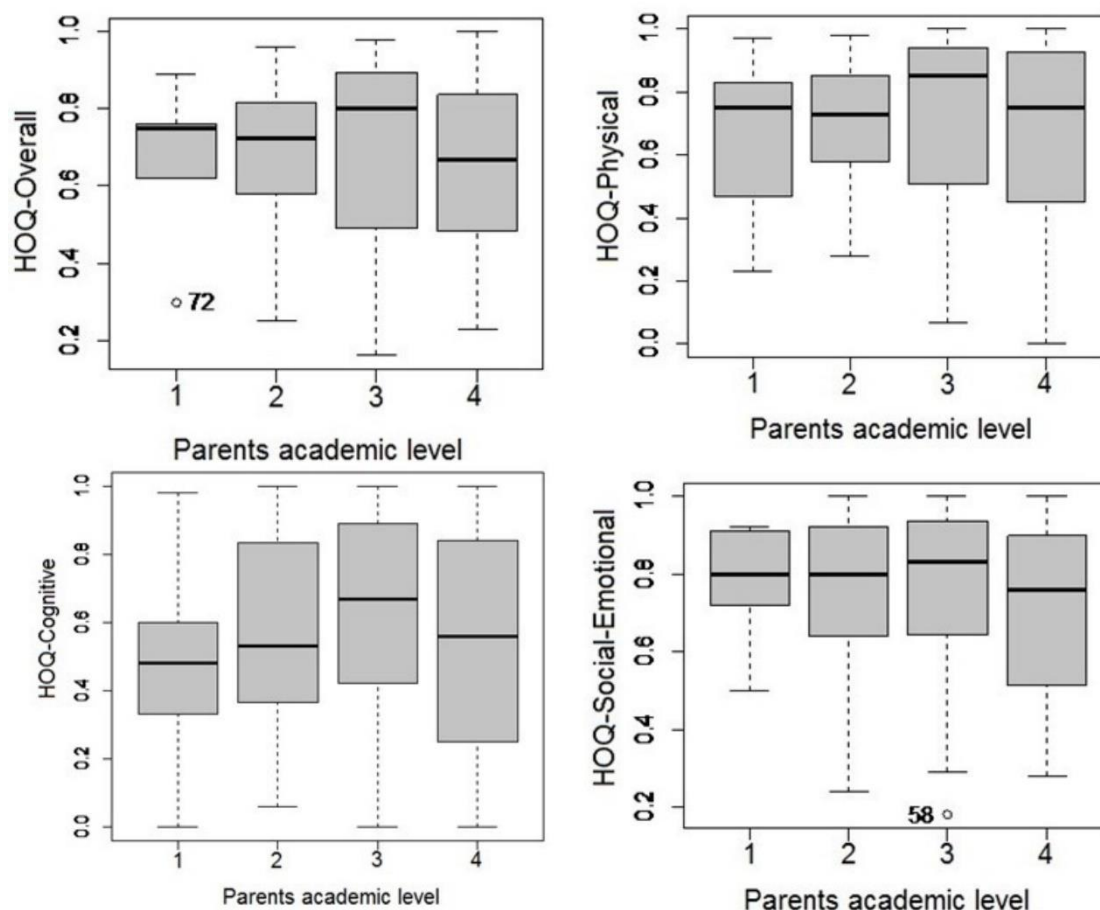


Figura 8. Diagrama de cajas mostrando la relación entre el nivel de estudios de los padres y las puntuaciones de las dimensiones del HOQ [III]

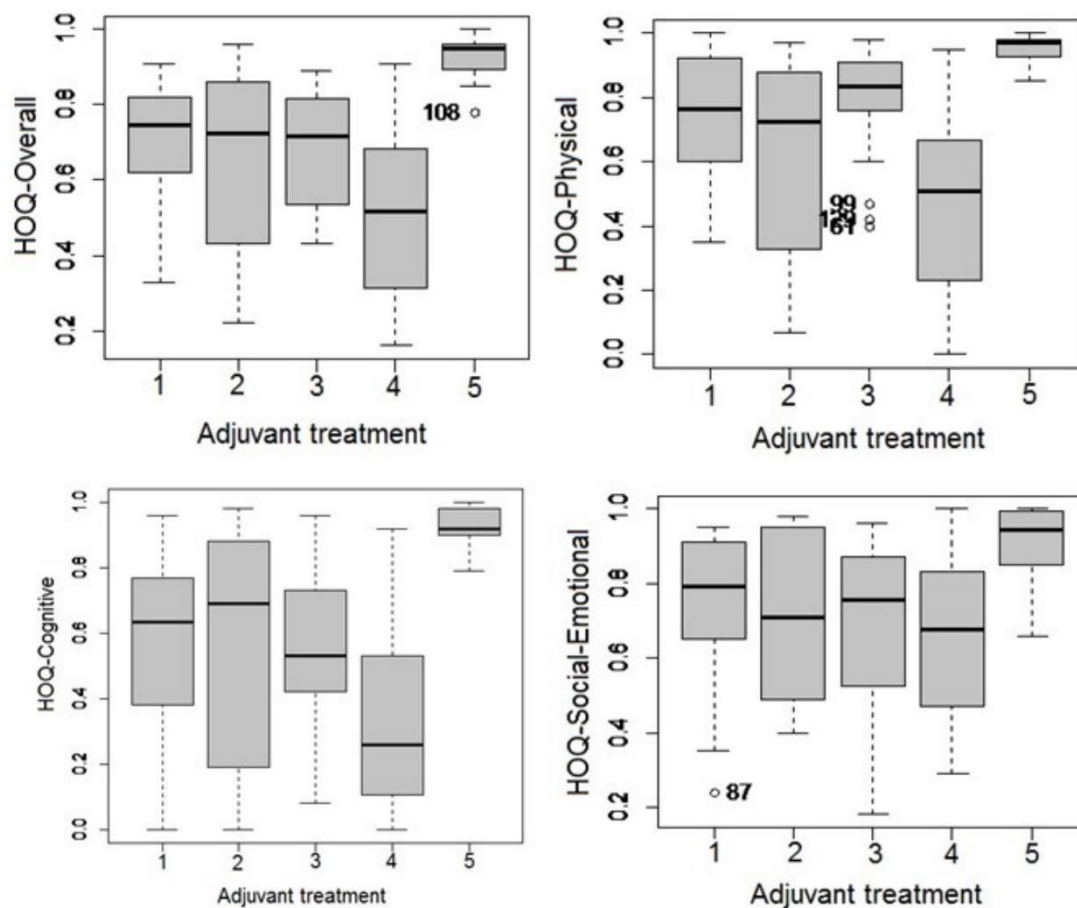
1= Pre-primary education, 2= Primary education, 3= Secondary education, 4= Tertiary education



Los tratamientos administrados a los pacientes de forma adyuvante tampoco se relacionaron estadísticamente con las puntuaciones del HOQ en las comparaciones múltiples. En general, los scores global, físico, cognitivo y social-emocional del HOQ fueron mejores en los pacientes que no precisaban ningún tratamiento (18,2%) respecto al resto. De forma significativa, las peores puntuaciones en la esfera cognitiva fueron obtenidas por los niños que precisaban todo tipo de tratamiento adyuvante. Los resultados globales fueron significativamente peores en los niños que precisaban todo tipo de terapias, respecto a los que no necesitaban o no seguían ningún tratamiento o a los que sólo precisaban tratamiento neuropsicológico (figura 9 [III]).

Figura 9. Diagrama de cajas mostrando la relación entre las terapias adyuvantes y las puntuaciones de las dimensiones del HOQ [III]

1= None, 2= Physical therapy, 3= Neuropsychological therapy, 4= Both types of therapy, 5= Not needed





### 5.2.4. Asociación entre las variables cuantitativas y el HOQ

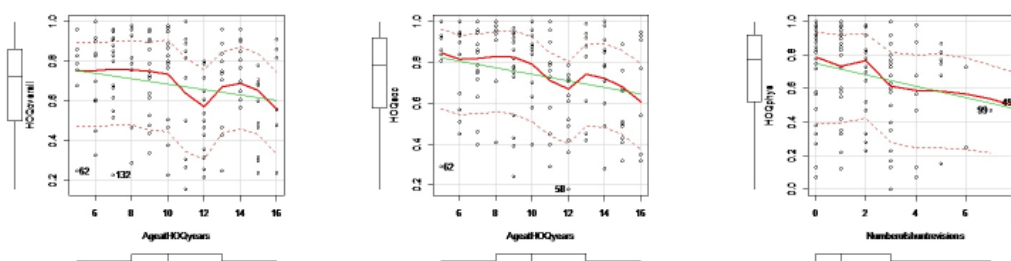
La correlación entre la edad al diagnóstico o en el momento del estudio, el número de revisiones valvulares y la distancia desde el domicilio familiar al hospital con las puntuaciones del HOQ se analizan en la tabla 19 [III]. Los diagramas de dispersión de las variables significativas se muestran en la figura 10 [III].

Tabla 19. Asociación entre las variables cuantitativas y las puntuaciones del HOQ [III]

Variable	HOQ physical	HOQ social	HOQ cognitive	HOQ overall
	r/p value	r/p value	r/p value	r/p value
Age at diagnostic (months)	0,083/0,348	0,151/0,085	0,16/0,858	-0,034/0,698
Age at HOQ (years)	-0,136/0,122	<b>-0,235/0,007</b>	-0,101/0,248	<b>-0,190/0,029</b>
Number of shunt revision surgeries	<b>-0,204/0,019</b>	-0,086/0,328	-0,161/0,065	-0,170/0,051
Distance to hospital (km)	-0,055/0,530	0,072/0,411	-0,156/0,075	-0,035/0,687

“r” values represent Pearson correlation coefficient

Figura 10. Diagramas de dispersión de las variables cuantitativas respecto los scores de HOQ [III]





*DISCUSIÓN*



## 6.-DISCUSIÓN

### 6.1. Pronóstico quirúrgico del shunt

El punto de partida de la fase retrospectiva de nuestro estudio es a principios del siglo XXI. En aquel momento, ya existían varios tipos de válvulas y dispositivos, pero los estudios publicados por los centros de referencia de la época<sup>8, 44</sup>, no eran concluyentes respecto a la superioridad de unos respecto a otros. Los sistemas de primera generación eran las simples válvulas de presión diferencial, mientras que los de segunda generación (diseñados para limitar el exceso de flujo a través del sistema de DVP), eran válvulas programables, reguladores de flujo y dispositivos antisifón o gravitacionales<sup>1, 7, 54</sup>. Otro motivo de preocupación era la mal-posición valvular, citada escasamente y no siempre bien definida y las infecciones del sistema de DVP, responsables en aquel momento del 10-15% de las revisiones valvulares. Los catéteres de impregnación antibiótica se estaban probando en estudios experimentales y el sobredrenaje estaba referido en un porcentaje muy variable de pacientes<sup>1, 54</sup>.

Las tasas de supervivencia del primer shunt citadas por grupos de referencia a finales de los años 90<sup>8, 44</sup>, difieren poco de las de las series publicadas durante las primeras décadas del siglo XXI<sup>29,39,49,53,57</sup> (incluyendo la aquí presentada [I]). Los avances técnicos y el mejor conocimiento de la fisiopatología de la hidrocefalia han tenido hasta el momento una escasa repercusión en el incremento de la supervivencia valvular<sup>54</sup>. Menos de un tercio de los sistemas de derivación extracraneal sobreviven 10 años sin necesidad de revisión<sup>54</sup>.

Las tasas de supervivencia de los sucesivos shunt (segundo y posteriores) no están tan bien documentadas como las de la primera DVP, aunque al igual que otros grupos<sup>49, 57</sup>, nosotros encontramos que empeoraron progresivamente. Nuestra hipótesis es que los pacientes que desarrollan formas graves de sobredrenaje sintomático, tienen respuestas imprevisibles al aumento gradual de la resistencia del sistema de DVP y requieren varias revisiones valvulares para estar libres de síntomas. Además, los múltiples cambios valvulares podrían asociarse con otras complicaciones como mal-posición de catéteres o infección postquirúrgica.

En nuestro centro, durante muchos años se implantaron válvulas diferenciales de presión en neonatos y lactantes pequeños por su bajo perfil. Las válvulas programables se utilizaron en la primera cirugía en niños mayores y para reemplazar a las válvulas diferenciales de presión, cuándo era necesaria una revisión valvular (independientemente

de la causa). Los dispositivos reguladores de flujo o los gravitacionales fueron utilizados para tratar el sobredrenaje valvular sintomático, con diferentes respuestas. Aunque es cierto que durante los últimos 15 años no hemos realizado prevención del sobredrenaje, la literatura disponible <sup>2, 8, 10, 12, 14, 15, 21, 35, 37, 44, 55</sup>, tampoco es concluyente sobre el beneficio de un tipo de válvula respecto a otro en la reducción de la tasa de fallo valvular o de SVS. En este sentido, cabe destacar que las tasas publicadas de sobredrenaje en las series con válvulas diferenciales de presión han sido escasamente citadas y cuándo lo fueron, los porcentajes aportados eran bajos, probablemente debido a las diferentes definiciones y formas de actuación para esta complicación <sup>6, 8, 12, 39, 55, 57, 59</sup>. Por otro lado, muy pocos autores han recomendado una prevención activa del sobredrenaje <sup>6, 12, 55</sup>. Es necesario un consenso sobre la definición de complicaciones valvulares, la técnica quirúrgica y la selección de los componentes del shunt. En este sentido, nosotros encontramos un impacto mayor de lo publicado hasta el momento del sobredrenaje en la disfunción valvular (desde la primera DVP, pero sobre todo cuanto mayor es el número de revisiones valvulares) y abogamos por la necesidad de unificar los criterios para su diagnóstico y prevención, con el objetivo de mejorar la supervivencia del primer y posteriores sistemas de DVP. La verdadera prevención del sobredrenaje debería ser realizada antes de la aparición de los síntomas, cambiando las válvulas de presión diferencial lo antes posible (durante los primeros meses de vida), añadiendo reguladores de flujo o dispositivos gravitacionales y aumentando la presión de apertura para evitar el colapso ventricular. En cualquier caso, queda por demostrar si la prevención del sobredrenaje mejorará las tasas de supervivencia valvular en hidrocefalia pediátrica.

Las tasas de disfunción distal, proximal y el aislamiento ventricular fueron similares a las publicadas por otras instituciones <sup>8, 39, 53, 57</sup>, aunque en nuestra opinión, la obstrucción proximal y el aislamiento ventricular podrían haberse evitado cuándo se produjeron en el contexto de un colapso ventricular radiológico previo.

La colocación del catéter ventricular puede ser inexacta en el 10-40% de los procedimientos. Varios autores han utilizado sistemas para mejorar la posición del catéter ventricular como ecografía, endoscopia, neuronavegación o diferentes guías, aunque no está demostrado que la mejor posición del catéter se traduzca en un mejor pronóstico. Farahmand et al publicaron en una serie de adultos, una mejoría significativa de la supervivencia valvular con la colocación mediante un trépano frontal derecho del catéter ventricular respecto a otras localizaciones<sup>11</sup>. Como nota técnica, en nuestra institución cuándo insertamos el catéter ventricular por un trépano posterior, lo introducimos lo

suficiente como para que el extremo quede en la asta frontal y así evitar la obstrucción por el plexo coroideo.

Desde 2003 hay literatura científica que recomienda el uso de catéteres de impregnación antibiótica, pero los estudios multicéntricos de mayor potencia estadística no fueron publicados hasta 2011<sup>20, 21</sup>. Estos estudios muestran no sólo las ventajas de la implantación de catéteres de impregnación antibiótica, sino también los efectos de la aplicación de protocolos estandarizados para la cirugía valvular, en la reducción de la tasa de infección. En nuestro centro, sólo el 11,6% de los catéteres utilizados eran sin impregnación antibiótica, y la mayoría de ellos fueron implantados antes del 2003.

Nuestro protocolo de cirugía valvular, al igual que otros, incluye profilaxis antibiótica peri-operatoria con cefazolina intravenosa y catéteres de impregnación antibiótica. La tasa de infección valvular (7%) y el porcentaje de revisiones valvulares secundarias a infección (11,6%) fueron satisfactorias, si tenemos en cuenta que se trata de un estudio no controlado. En cualquier caso, los estudios publicados más recientemente, sugieren que nuestras tasas de infección son susceptibles de mejoría<sup>20, 21, 41</sup>.

La independencia valvular se consiguió en un 10% de nuestra serie, aunque tal y como se ha referido previamente<sup>45, 58</sup>, ello no es sinónimo de curación de la hidrocefalia y, por lo tanto, todos estos pacientes requieren un seguimiento a largo plazo.

Durante las últimas décadas, muchos factores han sido relacionados con el riesgo de disfunción valvular. En 2012, Simon et al<sup>51</sup> resumieron los factores publicados hasta el momento agrupándolos en tres categorías: relacionados con el paciente (sexo, raza, peso, seguro médico, comorbilidad, duración del shunt previo), relacionados con el cirujano (experiencia, parte quirúrgico) y factores relacionados con decisiones médicas o quirúrgicas (profilaxis antibiótica, tipo de válvula o catéteres, número de personal lavado...).

En nuestra cohorte, encontramos una tendencia a menor edad al diagnóstico en el grupo que había precisado al menos una revisión valvular, respecto al grupo de pacientes que continuaba con el primer shunt. Actualmente, implantamos válvulas de bajo perfil en neonatos por debajo de 3 kilogramos para prevenir complicaciones relacionadas con su inmadurez e intentamos evitar las medidas transitorias en pacientes de muy bajo peso para minimizar las complicaciones<sup>4, 47</sup>.

Como es habitual, encontramos que las etiologías posthemorrágica y postinfecciosa fueron más proclives a necesitar una revisión valvular que otras etiologías

y que cuándo ambas situaciones se dieron en el mismo paciente, el pronóstico del shunt fue especialmente malo.

Cualquier tipo de meningitis durante el seguimiento (hidrocefalia postinfecciosa, cualquier otra etiología complicada con una meningitis antes de la implantación de la DVP y meningitis secundaria a infección valvular) fue también un factor de riesgo independiente para una disfunción valvular. Además, la infección meníngea podría ser causa de múltiples cirugías cuándo no se erradica por completo y da lugar a una hidrocefalia multitabcada o produce problemas de reabsorción de LCR en el peritoneo.

La infección del shunt, se diagnosticó habitualmente por una disfunción valvular y fue tratada con retirada completa del sistema (siempre que fue posible), colocación de DVE y antibioterapia intravenosa prolongada. Un nuevo shunt fue colocado una vez se demostró la negativización de los cultivos, la mejoría clínica y la mejoría bioquímica del LCR, tras completar el ciclo adecuado de antibioterapia. Tal y como se puede observar en el análisis de regresión de Cox, la infección del shunt estuvo significativamente relacionada con el fallo precoz del primer sistema de DVP.

Enger et al admiten que hasta un 36% de las revisiones valvulares podrían haberse evitado mejorando la técnica quirúrgica, en relación con mal-posición de catéteres proximal o distal o desconexiones de los componentes del sistema<sup>9</sup>. Respecto al punto de inserción del catéter proximal, en nuestra serie, observamos un número de fallos valvulares significativamente mayor en los introducidos por un trépano occipital que los que se pusieron por un trépano frontal, pero sólo en el análisis univariante y la regresión logística incluyendo las variables significativas. De este modo, parece que podría deberse a un factor de confusión, puesto que tampoco pudimos demostrar mejor supervivencia del shunt según la localización del trépano.

El SVS fue también un factor de riesgo independiente para la disfunción valvular en nuestra serie. Una explicación para nuestros resultados podría ser que nuestra definición de SVS no incluye sólo a pacientes con cefalea episódica, relleno valvular lento o colapso ventricular radiológico<sup>19, 46</sup>, sino a cualquier paciente cuyos síntomas (cualesquiera que fueran) mejoraron al aumentar la resistencia del sistema de DVP.

Nuestros resultados sugieren que las válvulas diferenciales de presión se relacionaron de forma significativa con el fallo del primer shunt comparadas con las válvulas programables o los sistemas de segunda generación en tándem, pero sólo en el análisis univariante. La falta de superioridad de un sistema valvular sobre otro podría deberse a que las válvulas programables se mantuvieron habitualmente en presiones



similares a las válvulas diferenciales de presión, modificándose únicamente si aparecían los síntomas de sobredrenaje. En varios de estos casos, el aumento progresivo de la presión de apertura valvular no fue suficiente para controlar los síntomas, requiriendo una o más revisiones valvulares para mejorar la clínica del paciente. Quizás, la prevención activa del sobredrenaje, aumentando la resistencia del sistema antes de la aparición de los síntomas, podría aumentar la supervivencia de las válvulas programables. Por otro lado, obtener la resistencia deseada evitando la aparición de síntomas por infradrenaje, puede ser más difícil de lo esperado.

## 6.2. Pronóstico funcional del shunt [III]

Desde que los pacientes diagnosticados de hidrocefalia en edad pediátrica han aumentado su esperanza de vida, mejorar la calidad de la misma se ha convertido en un objetivo deseable. De hecho, una de las preguntas que con más frecuencia nos realizan los padres en el momento del diagnóstico, es si sus hijos podrán llevar una vida normal. El pronóstico funcional del paciente con una DVP está relacionado con múltiples factores, en ocasiones susceptibles de modificación mediante cambios en nuestras prácticas y otras veces no, como es el caso del diagnóstico primario. En cualquier caso, mejorar nuestro conocimiento en este campo podría ayudarnos a mejorar la información que transmitimos a las familias<sup>13, 32, 40, 58</sup>.

Desde que en 2007 Platenkamp y colaboradores<sup>43</sup> desarrollaran un estudio clínico siguiendo la importante iniciativa de Kulkarni y colaboradores<sup>27, 28, 31</sup> de crear una escala pronóstica específica para niños con hidrocefalia, ningún otro centro en el mundo ha utilizado el HOQ para estudiar el pronóstico funcional del shunt. Utilizar la misma escala pronóstica para investigación clínica en diferentes centros, puede ayudar a mejorar la validez del HOQ y nos permite auditar nuestros resultados comparándolos con los de hospitales de referencia internacionales<sup>28</sup>. Se ha demostrado además en varias publicaciones que el HOQ tiene unas excelentes propiedades psicométricas y parece una herramienta útil para medir el estado de salud de pacientes diagnosticados de hidrocefalia en edad pediátrica<sup>26, 27</sup>.

La versión española del HOQ ha sido utilizada en el presente estudio sin una validación formal, asumiendo que no es esperable que las propiedades de la escala se vean afectadas de una forma significativa por el proceso de traducción, tal y como comunicaron previamente Platenkamp y colaboradores, con la versión en holandés<sup>43</sup>. Además, la

consistencia interna obtenida con el alpha de Cronbach fue similar a la descrita previamente por el grupo de referencia<sup>28</sup>.

La serie presentada puede ser considerada una cohorte típica de pacientes con hidrocefalia pediátrica. Todas las familias fueron informadas de que la inclusión en el estudio era absolutamente voluntaria e independiente del seguimiento o tratamiento de su hijo/a. En todos los casos se explicaron los objetivos de la investigación a los padres de los pacientes, que se mostraron muy interesados en participar. Todos ellos coincidieron en que el pronóstico funcional de sus hijos, era uno de los principales motivos de preocupación después del diagnóstico.

El Sistema Nacional de Salud español tiene una cobertura universal y gratuita desde 1989 y desde 2002 las competencias sanitarias pertenecen a cada comunidad autónoma, con la excepción de Ceuta y Melilla, reguladas por el gobierno central, que realiza además labores de coordinación. Los objetivos fundamentales de nuestro Sistema son equidad, igualdad y accesibilidad. En Andalucía, todos los niños menores de 6 años en riesgo o con retraso madurativo y sus familias, son derivados por sus pediatras a unidades multidisciplinarias coordinadas por las consejerías de Salud, Educación y Asuntos Sociales y creadas para la prevención, diagnóstico y tratamiento de enfermedades funcionales. Entre los 6 y los 16 años de edad, la mayoría de estos niños pueden ser educados en colegios convencionales, en ocasiones con un soporte especializado y excepcionalmente en centros específicos (retraso madurativo o cognitivo grave y deficiencias múltiples)

Si comparamos nuestros resultados del HOQ con los publicados previamente, podemos concluir que las puntuaciones medias fueron bastante similares, pese al diferente contexto (tabla 20 [III]) y que también observamos una amplia variabilidad de puntuaciones en las diferentes esferas del cuestionario (o de posibles estados de salud). Pensamos que esta variabilidad en las puntuaciones del HOQ refleja la heterogeneidad intrínseca de este grupo de pacientes diagnosticados de hidrocefalia a diferentes edades y con distintas etiologías, tratamientos y complicaciones. Tal y como se ha descrito previamente, los scores cognitivos fueron peores que los encontrados en las esferas física o social-emocional, representando la principal limitación en estos niños<sup>25, 32</sup>.

Tabla 20. Comparación de las puntuaciones medias de las esferas del HOQ [III]

	Kulkarni et al (2004)	Kulkarni et al (2007)	Platenkamp et al (2007)	Present study
HOQ physical	0,71	0,71	0,66	,69
HOQ social-emotional	0,72	0,72	0,78	,73
HOQ cognitive	0,57	0,57	0,54	,56
HOQ overall	0,68	0,68	0,69	,68
Utility score	0,77	0,77	0,77	0,77
Valid N	80	346	107	132

En nuestro estudio, varias variables se relacionaron con la calidad de vida medida con el HOQ. Todos ellos están resumidos y se comparan con los publicados previamente por otros grupos<sup>25, 27, 31</sup>, en la tabla 21[III]. Tal y como se ha descrito previamente, nuestros esfuerzos deben ir enfocados a disminuir la tasa de infección meníngea en estos pacientes (meningitis previas a la colocación de la DVP e infecciones valvulares), las revisiones valvulares (cualitativa y cuantitativamente) y el sobredrenaje sintomático, porque todos ellos se relacionan con un peor pronóstico funcional de los pacientes<sup>31, 40</sup>. Este va a ser el objetivo de nuestro trabajo en el futuro.

Un control periódico de la calidad de vida de los pacientes con hidrocefalia en edad pediátrica durante el seguimiento, podría proporcionar una información muy valiosa a médicos, padres y educadores sobre el estado de salud del niño, pudiendo así actuar de forma coordinada y ofrecer a cada paciente las terapias adyuvantes más beneficiosas.

Tabla 9. Factores predictivos de peor pronóstico según las puntuaciones del HOQ [III]

	Kulkarni et al (2004)	Kulkarni et al (2007)	Kulkarni et al (2008)	Present study
<b>HOQ physical</b>	Seizures	Seizures Catheters Time until shunt Distance to hospital Premature birth Length of admission (shunt infections) Diagnostic other than IVHP or aqueductal stenosis Increased current ventricular size	House-hold income >100000\$/year Family functioning Seizures Myelomeningocele Age at assessment Average annual length of hospital stay	Seizures Visual impairment Motor impairment Meningitis Shunt infection Shunt revision Number of shunt revision surgeries
<b>HOQ social-emotional</b>	Seizures	Seizures Catheters Length of admission (overdrainage) Increased initial ventricular size	House-hold income >100000\$/year Family functioning Seizures	Seizures Visual impairment Motor impairment Age at HOQ
<b>HOQ cognitive</b>	Seizures Shunt revisions	Seizures Length of admission (shunt infections and first treatment) Younger age at first surgery	House-hold income >100000\$/year Parent university degree Family functioning Seizures	Seizures Visual impairment Motor impairment Meningitis Shunt infection Overdrainage

---

		Seizures	House-hold income	
		Catheters	>100000\$/year	Seizures
		Length of admission (shunt infections, overdrainage and first treatment)	Parent university degree	Visual impairment
<b>HOQ overall</b>	Seizures	Distance to hospital	Family functioning	Motor impairment
			Seizures	Meningitis
			Myelomeningocele	Shunt infection
				Age at HOQ

---

Nuestro estudio no ha sido capaz de demostrar una relación significativa entre alguna de las causas de la hidrocefalia y un peor pronóstico funcional, probablemente por las limitaciones del tamaño muestral. Tampoco encontramos diferencias en relación con la distancia desde el domicilio familiar a nuestro hospital, aunque esta variable se ha podido subestimar. Algunos de nuestros pacientes proceden de Melilla y entre ellos, unos pocos viven en el norte de Marruecos. Esto no supone una gran distancia en kilómetros, pero sí más tiempo para llegar al hospital, porque necesitan viajar en avión o ferry. Además, los pacientes marroquíes deben conseguir un visado. Esta puede ser la causa de que estos pacientes sean los que con más frecuencia perdemos el seguimiento.

El nivel de estudios de los padres y los tratamientos adyuvantes administrados a los pacientes no se relacionaron de forma significativa con la calidad de vida de los niños. Ambos parámetros podrían ser un indicador de la amplia cobertura de nuestro Sistema Sanitario, que actuaría disminuyendo el impacto de factores socioeconómicos en el estado de salud de los pacientes, aunque podría estar relacionado con el tamaño muestral y las múltiples comparaciones. Este dato deberá ser confirmado en futuros estudios multicéntricos a nivel nacional. Por otro lado, es cierto que muchas de estas familias están administrando terapias adicionales a sus hijos, para mejorar o mantener su estado de salud. La principal preocupación, son aquellos niños (22,7%) que no siguen ningún tipo de tratamiento en la actualidad y presentan puntuaciones bajas en el HOQ, algunos de ellos, fuera del sistema de Educación Especial. En estos casos, los padres conocían las limitaciones de sus hijos, pero rechazaron los colegios recomendados por otras razones (distancia a la escuela, preferencias personales respecto al tipo de centro educativo, deseo de escolarizar a todos sus hijos en el mismo centro...) En cualquier caso, estos resultados no pueden generalizarse a otros países dado que dependen del modelo de sistema sanitario en cuestión<sup>25</sup>.

El HOQ no es una escala normalizada por edades, pero fue diseñada con varios grupos de padres que representaban a niños de diferentes edades y causas de

hidrocefalia<sup>28</sup>. Como en las publicaciones previas, en nuestro estudio solo se incluyeron niños con una edad igual o superior a 5 años, dado que los factores relacionados con la calidad de vida en niños más pequeños podrían ser muy diferentes a los de los niños en edad escolar<sup>24, 25, 27, 28, 30, 43</sup>. La media, mediana, desviación estándar y el rango de edad en nuestro estudio fueron similares a los de los estudios previos<sup>25, 27, 30</sup>, con la excepción de Platenkamp y colaboradores, con una muestra más homogénea<sup>43</sup>. De hecho, antes de nuestra investigación, sólo un trabajo había documentado la asociación entre la edad del paciente y las dimensiones del HOQ<sup>25</sup>, y fue atribuida a un hallazgo espurio. Nuestro análisis muestra una asociación significativa entre la edad del paciente en el momento del estudio y la puntuación en las esferas global y social-emocional del HOQ. Respecto a la puntuación en la esfera social-emocional, se sabe que la personalidad y la socialización son procesos que se desarrollan durante la infancia y que están relacionados con el desarrollo intelectual. De hecho, los problemas derivados del escaso control emocional, la baja autoestima o las habilidades sociales son más evidentes en la adolescencia o la edad adulta que en edades más precoces. También puede ser que la percepción de los padres respecto al estado social-emocional y global de sus hijos, vaya siendo más pesimista con el paso del tiempo. También debemos recordar, que las puntuaciones de la esfera social-emocional fueron las menos congruentes al comparar las respuestas del cuestionario dirigido a los padres respecto al dirigido a los niños<sup>24</sup> y que es la dimensión con menor consistencia interna.

Pocos estudios han documentado el impacto a largo plazo de la hidrocefalia de inicio en la edad pediátrica en la calidad de vida<sup>13, 33, 42, 45</sup>. La mayoría muestran diferentes grados de repercusión en la salud física y cognitiva, la integración social, la obtención de un empleo y la consecución de una vida independiente en la edad adulta. Los esfuerzos futuros deben orientarse en el mejor conocimiento de la salud de los pacientes con hidrocefalia de inicio en la edad infantil, desde un punto de vista multidimensional, para disminuir los factores relacionados con un peor pronóstico funcional y mejorar el acceso a los tratamientos adyuvantes.

*LIMITACIONES  
DEL ESTUDIO*





## 7.- LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Las principales limitaciones de este estudio son su carácter retrospectivo, el origen de los datos en un sólo centro y la ausencia de información sobre los pacientes fallecidos o cuyo seguimiento se ha perdido. Se han intentado compensar las limitaciones incluyendo pacientes con un estrecho y largo seguimiento, tratados bajo criterios homogéneos. Todos los pacientes han sido operados y seguidos en consultas externas por un reducido número de neurocirujanos pediátricos, liderados por el Dr. Bienvenido Ros. Hemos estudiado no sólo las complicaciones del primer shunt, sino también las de las sucesivas DVP. Hemos encontrado factores de riesgo de disfunción valvular, algunos ya descritos previamente y otros menos mencionados como el sobredrenaje valvular sintomático y, además, hemos presentado nuestra tasa de independencia valvular utilizando un protocolo estandarizado.

En lo que se refiere al estudio de la calidad de vida mediante el HOQ de nuestros pacientes con hidrocefalia pediátrica, las principales limitaciones pueden ser además de las mencionadas previamente, el tamaño de la muestra y la propia selección de los pacientes. El sistema de selección puede obviar a aquellos pacientes que no acuden regularmente a consultas externas porque están muy bien o demasiado mal. En cualquier caso, las pérdidas de seguimiento son infrecuentes en nuestra institución, dada la accesibilidad y el estrecho seguimiento de los pacientes (frecuentemente más de dos veces al año). También debemos tener en cuenta que el estado de salud se ha medido utilizando las respuestas de los padres, que pueden diferir de la perspectiva de los propios niños.

Por último, se ha realizado un amplio análisis estadístico en un reducido número de pacientes, lo que puede aumentar el error de tipo alfa y dar lugar a falsos positivos, disminuyendo la potencia estadística de nuestros resultados. Sin embargo, los resultados obtenidos, fueron muy similares a aquellos encontrados en estudios con mayor tamaño muestral en centros de referencia internacional.



*CONCLUSIONES*



## 8.- CONCLUSIONES

1. Hemos encontrado que la supervivencia del primer sistema de DVP es mayor que la de los posteriores y que la frecuencia de las complicaciones asociadas a disfunción valvular en pacientes con hidrocefalia pediátrica varía según aumenta el número de revisiones valvulares. Además, hemos identificado que el SVS podría explicar las sucesivas revisiones valvulares en los casos más complejos y el descenso progresivo de la supervivencia valvular en nuestra serie.
2. Hemos identificado que los principales factores de riesgo de fallo valvular y menor supervivencia del shunt son meningitis y sobredrenaje sintomático y que la localización frontal del trépano y la implantación de catéteres impregnados con antibióticos son factores protectores.
3. Hemos demostrado que la versión española del HOQ es útil y válida para la evaluación de pacientes con hidrocefalia pediátrica en nuestro medio y que los resultados de calidad de vida obtenidos en nuestra población son comparables con los publicados previamente por centros de referencia internacional.
4. Hemos encontrado que la historia previa de epilepsia, déficit motor o visual o meningitis se relacionan con una peor calidad de vida de los pacientes pediátricos tratados de hidrocefalia. La infección valvular constituye un factor de mal pronóstico en las esferas física, cognitiva y global. El antecedente de revisión valvular y el número de cirugías por esta causa son predictores de una peor valoración en la esfera física del HOQ y el sobredrenaje sintomático se relaciona con un peor pronóstico a nivel cognitivo.



*CONSIDERACIONES  
FUTURAS*





## 9.- CONSIDERACIONES FUTURAS

Hemos encontrado que el impacto del sobredrenaje en la disfunción valvular puede ser mayor de lo descrito previamente y proponemos la necesidad de criterios uniformes para su diagnóstico y prevención, con la intención de mejorar la supervivencia del primer y sucesivos sistemas de DVP. En este sentido, desde principios del 2015 hemos iniciado un protocolo de prevención activa del sobredrenaje sintomático, implantando válvulas diferenciales de presión sólo por debajo de 3 kg y cambiándolas precozmente de forma electiva, aumentando la presión de apertura de las válvulas programables y colocando sistemas gravitacionales para evitar el colapso ventricular.

Otro de nuestros objetivos es continuar estudiando las posibilidades de independencia valvular en estos niños y el significado real de este término según el caso (hidrocefalia curada vs tratada o compensada-detenida).

Nuestros esfuerzos están enfocados, además, en disminuir la tasa de infección meníngea en los pacientes con hidrocefalia de inicio en la edad pediátrica. En el caso de las meningitis previas a la colocación de la DVP, en los últimos años hemos establecido un protocolo estricto para el manejo de DVE cuándo es necesario inicialmente, un protocolo para evitar medidas transitorias de extracción de LCR en prematuros con hidrocefalia posthemorrágica<sup>47</sup> y hemos abandonado las técnicas endoscópicas durante los primeros 6 meses de vida (Iglesias S et al, Neurocirugía 2013). En el caso de nuestra tasa de infección valvular, la intención es aplicar las recomendaciones publicadas en los estudios multicéntricos más recientes, para reducirla lo máximo posible.

Meningitis y sobredrenaje sintomático, son por lo tanto factores de riesgo de revisión valvular (se asocian significativamente con disfunción del shunt y menor supervivencia del primer sistema de DVP), y todos ellos a su vez, se relacionan con un peor pronóstico funcional de los pacientes con hidrocefalia pediátrica. Cualquier intervención para disminuir la frecuencia de estas complicaciones va a reportar, por tanto, un considerable beneficio.

Otra de nuestras actuaciones futuras debe ser el mejor conocimiento de la salud de los pacientes con hidrocefalia de inicio en la edad infantil desde un punto de vista multidimensional. Pensamos que el HOQ es una herramienta sencilla y válida para la valoración periódica de los niños en consultas externas, que además nos permite comparar nuestros resultados con centros de referencia. Además, intentaremos conseguir una mayor

coordinación con los servicios de Atención Temprana y Educación Especial para facilitar el acceso de nuestros pacientes a los tratamientos adyuvantes.

*LISTADO DE  
PUBLICACIONES  
ORIGINALES*



## 10. LISTADO DE PUBLICACIONES ORIGINALES

Esta tesis ha dado lugar a las siguientes publicaciones originales, referidas en el texto mediante números romanos:

- I. Surgical outcome of the shunt: 15-year experience in a single institution. Iglesias S, Ros B, Martín A, Carrasco A, Segura M, Delgado A, Rius F, Arráez MA. *Childs Nerv Syst.* 2016 Dec;32(12):2377-2385.
  
- II. Factors related to shunt survival in Pediatric Hydrocephalus. Could failure be avoided? Iglesias S, Ros B, Martín A, Carrasco A, Segura M, Ros A, Rius F, Arráez MA. *Neurocirugía.* 2017;28(4): 159-166.
  
- III. Functional outcome in pediatric hydrocephalus: results of applying Hydrocephalus Outcome Questionnaire-Spanish Version. Iglesias S, Ros B, Martín A, Carrasco A, Rius F, Arráez MA. (En proceso de revisión en *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*)



*REFERENCIAS  
BIBLIOGRÁFICAS*





## 11. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev.* 1999; 22(2-3): 67-93 [discussion 94-5].
2. Beez T, Sarikaya-Seiwert S, Bellstädt L, Mühmer M, Steiger HJ. Role of ventriculoperitoneal shunt valve design in the treatment of pediatric hydrocephalus--a single center study of valve performance in the clinical setting. *Childs Nerv Syst.* 2014; 30(2): 293-7.
3. Bergsneider M, Egnor MR, Johnston M, Kranz D, Madsen JR, McAllister JP 2nd, et al. What we don't (but should) know about hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2006; 104(3 Suppl): 157-9.
4. Bravo C, Cano P, Conde R, Gelabert M, Pulido P, Ros B, et al. Posthemorrhagic hydrocephalus in the preterm infant: current evidence in diagnosis and treatment. *Neurocirugia (Astur).* 2011; 22(5):381-99.
5. Bui CJ, Tubbs RS, Shannon CN, Acakpo-Satchivi L, Wellons JC 3rd, Blount JP et al: Institutional experience with cranial vault encephaloceles. *J Neurosurg.* 2007;107(1 Suppl):22-5.
6. Cheok S, Chen J, Lazareff J. The truth and coherence behind the concept of overdrainage of cerebrospinal fluid in hydrocephalic patients. *Childs Nerv Syst.* 2014; 30(4): 599-606.
7. Czosnyka Z, Czosnyka M, Richards HK, Pickard JD. Laboratory testing of hydrocephalus shunts -- conclusion of the U.K. Shunt evaluation programme. *Acta Neurochir (Wien).* 2002; 144(6):525-38 [discussion 538].
8. Drake JM, Kestle JR, Milner R, Cinalli G, Boop F, Piatt J Jr, et al. Randomized trial of cerebrospinal fluid shunt valve design in pediatric hydrocephalus. *Neurosurgery.* 1998; 43(2):294-303 [discussion 303-5].

9. Enger PØ, Svendsen F, Sommerfelt K, Wester K. Shunt revisions in children. Can they be avoided? Experiences from a population-based study. *Pediatr Neurosurg.* 2005; 41(6): 300-4.
10. Eymann R, Steudel WI, Kiefer M. Pediatric gravitational shunts: initial results from a prospective study. *J Neurosurg.* 2007; 106(3 Suppl): 179-84.
11. Farahmand D, Hilmarsson H, Högfeldt M, Tisell M. Perioperative risk factors for short term shunt revisions in adult hydrocephalus patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009; 80(11): 1248-53.
12. Gruber RW, Roehrig B. Prevention of ventricular catheter obstruction and slit ventricle syndrome by the prophylactic use of the Integra antisiphon device in shunt therapy for pediatric hypertensive hydrocephalus: a 25-year follow-up study. *J Neurosurg Pediatr.* 2010; 5(1): 4-16.
13. Gupta N, Park J, Solomon C, Kranz DA, Wrench M, Wu YW. Long-term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2007; 106(5 Suppl):334-9.
14. Hanlo PW, Cinalli G, Vandertop WP, Faber JA, Bøgeskov L, Børgesen SE, et al. Treatment of hydrocephalus determined by the European Orbis Sigma Valve II survey: a multicenter prospective 5-year shunt survival study in children and adults in whom a flow-regulating shunt was used. *J Neurosurg.* 2003; 99(1): 52-7.
15. Hatlen TJ1, Shurtleff DB, Loeser JD, Ojemann JG, Avellino AM, Ellenbogen RG. Nonprogrammable and programmable cerebrospinal fluid shunt valves: a 5-year study. *J Neurosurg Pediatr.* 2012; 9(5): 462-7.
16. Heinsbergen I, Rotteveel J, Roeleveld N, Grotenhuis A. Outcome in shunted hydrocephalic children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2002; 6(2):99-107.

17. Hirsch JF. Consensus: long-term outcome in hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1994; 10(1):64-9.
18. Hoppe-Hirsch E, Laroussinie F, Brunet L, Sainte-Rose C, Renier D, Cinalli G et al. Late outcome of the surgical treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1998; 14(3):97-9.
19. Hyde-Rowan MD, ReKate HL, Nulsen FE. Reexpansion of previously collapsed ventricles: the slit ventricle syndrome. *J Neurosurg.* 1982; 56(4):536–539.
20. Kandasamy J, Dwan K, Hartley JC, Jenkinson MD, Hayhurst C, Gatscher S, et al. Antibiotic-impregnated ventriculoperitoneal shunts--a multi-centre British paediatric neurosurgery group (BPNG) study using historical controls. *Childs Nerv Syst.* 2011; 27(4): 575-81.
21. Kestle JR, Riva-Cambrin J, Wellons JC 3rd, Kulkarni AV, Whitehead WE, Walker ML, et al. Hydrocephalus Clinical Research Network. A standardized protocol to reduce cerebrospinal fluid shunt infection: the Hydrocephalus Clinical Research Network Quality Improvement Initiative. *J Neurosurg Pediatr.* 2011; 8(1):22-9.
22. Khan F, Shamim MS, Rehman A, Bari ME. Analysis of factors affecting ventriculoperitoneal shunt survival in pediatric patients. *Childs Nerv Syst.* 2013; 29(5): 791-802.
23. Klimo P Jr, Kestle JR. Potentially useful outcome measures for clinical research in pediatric neurosurgery. *J Neurosurg.* 2005; 103(3 Suppl):207-12.
24. Kulkarni AV, Cochrane DD, McNeely PD, Shams I. Comparing children's and parents' perspectives of health outcome in paediatric hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 2008; 50(8):587-92.
25. Kulkarni AV, Cochrane DD, McNeely PD, Shams I. Medical, social, and economic factors associated with health-related quality of life in Canadian children with hydrocephalus. *J Pediatr.* 2008; 153(5):689-95.

26. Kulkarni AV, Donnelly R, Shams I. Comparison of Hydrocephalus Outcome Questionnaire scores to neuropsychological test performance in school-aged children. *J Neurosurg Pediatr.* 2011; 8(4):396-401.
27. Kulkarni AV, Drake JM, Rabin D, Dirks PB, Humphreys RP, Rutka JT: Measuring the health status of children with hydrocephalus by using a new outcome measure. *J Neurosurg.* 2004; 101 (2 Suppl):141–146.
28. Kulkarni AV, Rabin D, Drake JM: An instrument to measure the health status in children with hydrocephalus: the Hydrocephalus Outcome Questionnaire. *J Neurosurg.* 2004; 101 (2 Suppl):134–140.
29. Kulkarni AV, Riva-Cambrin J, Butler J, Browd SR, Drake JM, Holubkov R, et al. Hydrocephalus Clinical Research Network. Outcomes of CSF shunting in children: comparison of Hydrocephalus Clinical Research Network cohort with historical controls: clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* 2013; 12(4): 334-8.
30. Kulkarni AV, Shams I, Cochrane DD, McNeely PD: Quality of life after endoscopic third ventriculostomy and cerebrospinal fluid shunting: an adjusted multivariable analysis in a large cohort. *J Neurosurg Pediatr.* 2010; 6(1):11-6.
31. Kulkarni AV, Shams I. Quality of life in children with hydrocephalus: results from the Hospital for Sick Children, Toronto. *J Neurosurg.* 2007; 107(5 Suppl):358-64.
32. Kulkarni AV: Quality of life in childhood hydrocephalus: a review. *Childs Nerv Syst.* 2010; 26(6):737-43.
33. Kutscher A, Nestler U, Bernhard MK, Merckenschlager A, Thome U, Kiess W, et al. Adult long-term health-related quality of life of congenital hydrocephalus patients. *J Neurosurg Pediatr.* 2015; 16(6):621-5.
34. Lumenta CB, Skotarczak U. Long-term follow-up in 233 patients with congenital hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1995; 11(3):173-5.
35. Martínez-Lage JF, Almagro MJ, Del Rincón IS, Pérez-Espejo MA, Piqueras C, Alfaro R, et al. Management of neonatal hydrocephalus: feasibility of use and safety of two programmable (Sophy and Polaris) valves. *Childs Nerv Syst.* 2008; 24(5):549-56.

36. Mataró M, Junqué C, Poca MA, Sahuquillo J. Neuropsychological findings in congenital and acquired childhood hydrocephalus. *Neuropsychol Rev.* 2001; 11(4):169-78.
37. McGirt MJ, Buck DW, Sciubba D, Woodworth GF, Carson B, Weingart J, et al. Adjustable vs set-pressure valves decrease the risk of proximal shunt obstruction in the treatment of pediatric hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2007; 23(3): 289-95.
38. Mori K, Shimada J, Kurisaka M, Sato K, Watanabe K. Classification of hydrocephalus and outcome of treatment. *Brain Dev.* 1995; 17(5):338-48.
39. Notarianni C, Vannemreddy P, Caldito G, Bollam P, Wylen E, Willis B, et al. Congenital Hydrocephalus and ventriculoperitoneal shunts: influence of etiology and programmable shunts on revisions. *J Neurosurg Pediatr.* 2009; 4(6): 547-52.
40. Oakes WJ. Long-term outcomes of hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2007; 106(5 Suppl):333.
41. Pattavilakom A, Xenos C, Bradfield O, Danks RA. Reduction in shunt infection using antibiotic impregnated CSF shunt catheters: an Australian prospective study. *J Clin Neurosci.* 2007; 14(6): 526-31.
42. Paulsen AH, Lundar T, Lindegaard KF. Pediatric hydrocephalus: 40-year outcomes in 128 hydrocephalic patients treated with shunts during childhood. Assessment of surgical outcome, work participation, and health-related quality of life. *J Neurosurg Pediatr.* 2015; 16(6):633-41.
43. Platenkamp M, Hanlo PW, Fischer K, Gooskens RH. Outcome in pediatric hydrocephalus: a comparison between previously used outcome measures and the hydrocephalus outcome questionnaire. *J Neurosurg.* 2007; 107(1 Suppl):26-31.
44. Pollack IF, Albright AL, Adelson PD. A randomized, controlled study of a programmable shunt valve versus a conventional valve for patients with

- hydrocephalus. Hakim-Medos Investigator Group. *Neurosurgery*. 1999; 45(6):1399-408 [discussion 1408-11].
45. Preuss M, Kutscher A, Wachowiak R, Merkenschlager A, Bernhard MK, Reiss-Zimmermann M, et al. Adult long-term outcome of patients after congenital hydrocephalus shunt therapy. *Childs Nerv Syst*. 2015; 31(1):49-56.
46. ReKate HL. Shunt-related headaches: the slit ventricle syndromes. *Childs Nerv Syst*. 2008; 24:423-430.
47. Romero L, Ros B, Rius F, González L, Medina JM, Martín A, et al. Ventriculoperitoneal shunt as a primary neurosurgical procedure in newborn posthemorrhagic hydrocephalus: report of a series of 47 shunted patients. *Childs Nerv Syst*. 2014; 30:91-97.
48. Scott MA, Fletcher JM, Brookshire BL, Davidson KC, Landry SH, Bohan TC, et al. Memory functions in children with early hydrocephalus. *Neuropsychology*. 1998; 12(4):578-89.
49. Shah SS, Hall M, Slonim AD, Hornig GW, Berry JG, Sharma V. A multicentre study of factors influencing cerebrospinal fluid shunt survival in infants and children. *Neurosurgery*. 2008; 62(5): 1095-102 [discussion 1102-3].
50. Shannon CN, Acakpo-Satchivi L, Kirby RS, Franklin FA, Wellons JC. Ventriculoperitoneal shunt failure: an institutional review of 2-year survival rates. *Childs Nerv Syst*. 2012; 28(12): 2093-9.
51. Simon TD, Whitlock KB, Riva-Cambrin J, Kestle JR, Rosenfeld M, Dean JM, et al. Association of intraventricular hemorrhage secondary to prematurity with cerebrospinal fluid shunt surgery in the first year following initial shunt placement. *J Neurosurg Pediatr*. 2012; 9(1): 54-63.
52. Stein SC, Guo W. A mathematical model of survival in a newly inserted ventricular shunt. *J Neurosurg*. 2007; 107(6 Suppl):448-54.

53. Stone JJ, Walker CT, Jacobson M, Phillips V, Silberstein HJ. Revision rate of pediatric ventriculoperitoneal shunts after 15 years. *J Neurosurg Pediatr.* 2013; 11(1): 15-9.
54. Symss NP, Oi S. Is there an ideal shunt? A panoramic view of 110 years in CSF diversions and shunt systems used for the treatment of hydrocephalus: from historical events to current trends. *Childs Nerv Syst.* 2015; 31(2):191-202.
55. Thomale UW, Gebert AF, Haberl H, Schulz M. Shunt survival rates by using the adjustable differential pressure valve combined with a gravitational unit (proGAV) in pediatric neurosurgery. *Childs Nerv Syst.* 2013; 29(3): 425-31.
56. Topczewska-Lach E, Lenkiewicz T, Olański W, Zaborska A. Quality of life and psychomotor development after surgical treatment of hydrocephalus. *Eur J Pediatr Surg.* 2005; 15(1):2-5.
57. Tuli S, Drake J, Lawless J, Wigg M, Lamberti-Pasculli M. Risk factors for repeated cerebrospinal shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2000; 92(1): 31-8.
58. Vinchon M, Rekate H, Kulkarni AV. Pediatric hydrocephalus outcomes: a review. *Fluids Barriers CNS.* 2012; 27;9(1):18.
59. Weinzierl MR, Hans FJ, Stoffel M, Oertel MF, Korinth MC. Experience with a gravitational valve in the management of symptomatic overdrainage in children with shunts. *J Neurosurg Pediatr.* 2012; 9(5):468-72.
60. Wong JM, Ziewacz JE, Ho AL, Panchmatia JR, Bader AM, Garton HJ, et al. Patterns in neurosurgical adverse events: cerebrospinal fluid shunt surgery. *Neurosurg Focus.* 2012; 33(5): E13.

