

# Tratamiento endoscópico de la hidrocefalia compleja en la malformación de Dandy Walker

Theologou Marios  | Varoutis Panagiotis | Tsitouras Vassilios

Segundo Departamento de Neurocirugía, Universidad Aristóteles de Tesalónica, Hospital General de Tesalónica Hippokratio, Tesalónica, Grecia

## Correspondencia

Marios Theologou MD, MSc, PhD 49 Konstantinoupoleos st, 54642, Thessaloniki, Greece

✉ [theologou\\_marios@dr.com](mailto:theologou_marios@dr.com)

## Resumen

**Contexto:** la malformación de Dandy-Walker es una condición congénita rara que se caracteriza por la alteración de la anatomía de la fosa posterior. La hidrocefalia es un hallazgo común entre estos pacientes. El tratamiento de elección sigue siendo la derivación VP. La ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (ETV) es una alternativa aceptable para niños más grandes. También se han propuesto otras técnicas.

**Presentación del caso:** una infante a término presentó signos de hidrocefalia. Como primera etapa, se realizó una foraminoplastia endoscópica del quiste de la fosa posterior. El volumen del quiste se redujo, sin ningún cambio en las dimensiones ventriculares supratentoriales. Un mes después de la cirugía, los signos de hidrocefalia reaparecieron. Se llevó a cabo una ETV junto a una fenestración del tentorio. La niña fue dada de alta en buen estado y con una mejoría de sus síntomas. Un mes después, se presentó con hidrocefalia recurrente e higromas subdurales. Se colocó una derivación en la fosa posterior bajo una guía endoscópica y una guía adicional se introdujo en el espacio subdural. La paciente tenía 18 meses de seguimiento sin mayor necesidad de tratamiento. Se escogió como tratamiento la derivación VP.

**Discusión:** la foraminoplastia de los agujeros de Luschka y Magendie parece ser ineficiente. La ETV debería reservarse para niños más grandes. El ventriculoscopio puede emplearse para posicionar la derivación VP en una región anatómica específica. Los higromas subdurales pueden presentarse tras un tratamiento neuroendoscópico. El tratamiento de la hidrocefalia compleja puede requerir un abordaje por etapas.

**Palabras clave:** malformación Dandy-Walker, hidrocefalia, ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo, fenestración del tentorio, derivación ventriculoperitoneal

## Introducción

La malformación de Dandy-Walker (DWM) es una condición congénita rara que se caracteriza por la hipoplasia/aplasia del vermis cerebeloso, la dilatación quística del cuarto ventrículo y el desplazamiento hacia arriba del tentorio y de la tórula. Entre las manifestaciones clínicas más comunes se incluyen: retraso psicomotor, ataxia, debilidad muscular, convulsiones, ataques de apnea, e hidrocefalia. El tratamiento de esta última usualmente es muy complejo; con frecuencia requiere un abordaje por etapas. Presentamos un tratamiento neuroendoscópico multifásico para un caso de DWM que presenta una hidrocefalia compleja.

## Presentación del caso

Hay una presentación en video disponible (Video 1).

### Características de la paciente

Una infante a término, de raza negra, nació de un primer embarazo por cesárea. El ultrasonido del primer trimestre mostró un agrandamiento ventricular, la ausencia del septum pellucidum, una hipoplasia del plexo coroideo y la dilatación quística de la fosa posterior sin detección del vermis. Aparte de la macrocefalia, los parámetros somatométricos fueron normales. Se hizo una reanimación cardiopulmonar durante el parto debido a la cianosis y a la bradicardia.



La paciente fue admitida en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. La evaluación neurológica reveló letargo, hipotonía generalizada, fontanela tensa y un crecimiento rápido del perímetro cefálico.

### Hallazgos de la IRM

Se registró una dilatación difusa del sistema ventricular, además de un agrandamiento quístico del cuarto ventrículo, hipoplasia cerebelar y del vermis, un tronco encefálico anterógrado y el desplazamiento hacia arriba del tentorio y de la tórula. El acueducto se consideró permeable y no se detectó ningún plexo coroideo. Los hallazgos se asociaron con un DWM "real"<sup>1</sup>.

### Plan quirúrgico

La hidrocefalia se asoció con la obstrucción de la salida del cuarto ventrículo y se intentó hacer una foraminoplastia endoscópica por medio de un abordaje posterolateral.

### Fenestración endoscópica de un quiste en la fosa posterior

Bajo el acueducto de Silvio, se observaron el surco mediano y las eminencias junto con la fóvea inferior y el área postema. En las paredes del quiste y la membrana subyacente se hizo una fenestración, inicialmente, de izquierda a derecha del tronco encefálico, en un intento por crear dos forámenes de Luschka artificiales. Se pudieron ver la primera raíz cervical y las ramas del cerebelo inferior posterior por el estoma izquierdo y la arteria vertebral y el nervio hipogloso por el derecho. Los movimientos pulsátiles y la confirmación óptica de la fenestración de todas las membranas se consideraron como un signo de movimiento adecuado del fluido cefalorraquídeo. El tamaño del estoma era aproximadamente de 2 mm (el diámetro de los fórceps Decq abiertos). Se realizó una fenestración adicional en la ubicación anatómica del foramen de Magendie. Esta parte supuso un reto debido a la estrecha relación entre las estructuras neuronales y la pared del quiste. Se utilizaron unas pinzas para biopsia para sostener la membrana mientras el tejido neural se alejaba durante los ciclos de pulsación. Esto resultó en una avulsión de un vaso sanguíneo menor. Se tuvo que utilizar la irrigación para lograr la hemostasis, pero no fue suficiente. Subsecuentemente, se empleó un electrodo diatérmico para aplicar compresión directa al vaso sin cauterización; la hemostasis se logró finalmente. El postoperatorio temprano transcurrió sin incidentes.

### Seguimiento

La IRM posquirúrgica, después de tres semanas, reveló la reducción del volumen total del quiste, sin un cambio significativo en el sistema ventricular supratentorial. Un mes después de la cirugía, la infante presentó un deterioro gradual

de conciencia, por lo que se planearon una ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo y una fenestración del tentorio.

### La ETV y la fenestración del tentorio

El piso del ventrículo era muy grueso y el reconocimiento de los bordes exactos de los cuerpos mamilares fue todo un reto. Se hizo una fenestración en el piso del tercer ventrículo usando fórceps Decq lo que reveló el tejido hipofisario que estaba debajo; así, el estoma se ensanchó hacia los cuerpos mamilares. También se hizo una fenestración en la membrana de Liliequist subyacente en forma de telaraña y se visualizó el clivus, lo que aseguró la comunicación satisfactoria del sistema ventricular con el espacio subaracnoideo. Los movimientos pulsátiles confirmaron la comunicación exitosa entre los espacios. También se ubicó una fenestración en el tentorio.

### Seguimiento

Después de un mes de postoperatorio, el seguimiento mostró que el perímetro cefálico de la paciente tuvo un rápido crecimiento. La IRM confirmó el agrandamiento del sistema ventricular y mostró la presencia de colecciones subdurales bilaterales.

### Fenestración en el tentorio y colocación endoscópica de una derivación VP en la fosa posterior.

Se realizó un punto de Kocher en el lado izquierdo hecho con un trépano. La fenestración previa en el tentorio no se pudo detectar; por ello, se creó una nueva, pero, esta vez, hacia el hiato tentorial, en cercanía con la vena cerebral interna izquierda.

Se observó la fosa posterior por medio del estoma para garantizar la comunicación entre los compartimentos. Se introdujo un catéter de derivación VP bajo una guía endoscópica, como una endoprótesis a través de la nueva fenestración y dentro del quiste de la fosa posterior.

Se ajustó una válvula programable a una presión de apertura de apertura de 8cmH<sub>2</sub>O. El periodo postoperatorio inmediato transcurrió sin complicaciones. La evaluación ultrasonográfica reveló el colapso del sistema ventricular y el posterior agrandamiento de las colecciones subdurales.

Se reajustó la válvula a 12cmH<sub>2</sub>O en un intento de agrandar el sistema ventricular con la subsecuente obliteración de los espacios subdurales. Esto resultó insuficiente y la siguiente etapa consistió en insertar un catéter subdural derecho conectado a una segunda válvula y a un segundo catéter peritoneal. El ajuste inicial de la segunda válvula se colocó en cero.

La niña fue dada de alta en buenas condiciones, con un retraso significativo del desarrollo y una hipotonía persistente. El seguimiento se extendió durante un tiempo adicional de 18 meses. No hubo necesidad de un tratamiento adicional. No hubo ningún cambio significativo en el diámetro de los higromas subdurales, a pesar de la derivación subdural-peritoneal.

### Discusión

La DWM presenta un grupo de malformaciones congénitas de la fosa posterior que se asocia a condiciones que afectan el desarrollo temprano del cerebro, esto incluye la exposición a agentes infecciosos y teratogénicos<sup>2</sup> (4.a-7.a semana de gestación) y anomalías cromosómicas (principalmente en los cromosomas 3, 9, 13 y 18)<sup>3</sup>. Los exámenes de TORCH y de endocrinología del caso que aquí se presenta resultaron negativos, el análisis cromosómico era normal y el historial médico de la madre no presentaba nada fuera de lo normal.

Existe una variedad de lesiones quísticas localizadas en la fosa posterior, que incluyen la DWM, los quistes aracnoideos, el quiste de la bolsa de Blake y la cisterna magna prominente. La presente malformación se clasifica como un Barkovich tipo I o como una DWM "real", "verdadera". Esto se basa en la presencia de una evidente comunicación entre el LCR de la fosa posterior y el cuarto ventrículo, junto con la ausencia de un vermis visible en las imágenes RM/TC. El diagnóstico es sonográfico y puede establecerse in utero desde la semana 14 de gestación<sup>5</sup>. En este caso, el diagnóstico se estableció en el ultrasonido del primer trimestre.

El enfoque terapéutico en este tipo de pacientes consiste en tratar los problemas asociados. La hidrocefalia es un hallazgo común (>80 % de los pacientes), especialmente, durante los primeros 3 meses posparto<sup>6</sup>. Esto se relaciona en principio a la obstrucción del cuarto ventrículo y de las salidas ventriculares<sup>4</sup>. Sin embargo, algunos estudios han demostrado que se trata de una entidad multifactorial, ya que algunos pacientes presentan una obstrucción parcial o ninguna obstrucción<sup>7,8</sup>.

Cabe señalar que tanto la dinámica del LCR como de la fisiopatología de la hidrocefalia aún no se conocen por completo<sup>9</sup>. Algunos han propuesto la importancia de la hipertensión venosa, asociada a la presión directa y al alargamiento de los senos venosos debido a la elevación de las estructuras anatómicas; sin embargo, esto sigue siendo una suposición no demostrada<sup>1</sup>. La introducción de una derivación VP sigue siendo el tratamiento típico.

Generalmente, se conectaban un catéter ventricular y uno quístico a un conector en Y, y luego a una válvula y a un catéter distal. Algunos han usado dos sistemas de válvulas independientes, una para los ventrículos supratentoriales y otra para los quistes. Se ha demostrado que estos catéteres múltiples, con conectores o sistemas de doble válvula, son más propensos a la disfunción y las revisiones posteriores son más difíciles<sup>11</sup>.

La ETV se considera como una alternativa aceptable en niños más grandes<sup>4</sup>. En otros estudios se pueden encontrar diferentes enfoques que incluyen la introducción de sólo una derivación ventrículo-cisto-peritoneal<sup>10</sup> o en combinación con una derivación VP<sup>12</sup>, la exploración microquirúrgica y la foraminoplastia de los forámenes de salida<sup>13</sup> o el abordaje trans acueductal endoscópico.

La escisión de la membrana del quiste no se emplea comúnmente y se reserva para casos en los que otros tratamientos no han tenido éxito. En este caso, la foraminoplastia de los agujeros de Luschka y Magendie, que elimina la obstrucción del flujo del LCR, se seleccionó como un enfoque más fisiológico.

El enfoque suboccipital endoscópico se ha descrito con anterioridad<sup>1</sup>; sin embargo, según nuestro conocimiento, el enfoque suboccipital lateral y la foraminoplastia de los agujeros de Luschka y Magendie, tal y como se describen, no se han presentado previamente en estudios.

La reducción del volumen total del quiste confirma la eficacia de la técnica. No podemos dar una explicación definitiva acerca de la persistencia de los hallazgos en la imagen del sistema ventricular supratentorial. Estos hallazgos podrían desafiar la permeabilidad del acueducto, podrían apuntar hacia una comunicación parcial o podrían presentar una nueva interrupción del flujo del LCR. Un mes después de la cirugía, la niña se presentó con signos de hidrocefalia.

Se realizó una ETV y una fenestración del tentorio. La ETV se ha convertido en el tratamiento de elección de pacientes seleccionados, a pesar de que el conocimiento anatómico del piso del tercer ventrículo es limitado<sup>15</sup> y el mecanismo exacto que conduce a la resolución de síntomas después de la ETV aún no se ha definido con exactitud<sup>9</sup>. Algunos autores han propuesto también el efecto aditivo de la coagulación del plexo coroideo<sup>16</sup>.

Ya que se cuestionó la permeabilidad, se hizo una fenestración del tentorio para comunicar al espacio subaracnoideo, al

sistema ventricular y a la formación quística de la fosa posterior. Sin embargo, la técnica empleada también proporcionó una comunicación con el espacio subdural debido a la fenestración del tentorio y a la conducción de la ETV; un hecho que podría dar una explicación a la formación de los higromas subdurales persistentes en la siguiente investigación por imágenes, especialmente, en caso de fracaso de la reabsorción mediante el espacio subaracnoideo.

Esto último podría estar potencialmente asociado a variedades anatómicas relacionadas con la edad en relación con el número y función de las vellosidades aracnoideas o debido a un desequilibrio asociado a una hemorragia u otros factores relacionados con una posible alteración química del LCR<sup>9</sup>. Otros autores han propuesto la colocación asistida por endoscopia de una endoprótesis a través del acueducto cuando la permeabilidad es resistente<sup>17</sup>.

Un mes después de la cirugía, la paciente presentó signos de hidrocefalia. Se colocó un catéter de derivación en la fosa posterior bajo guía endoscópica. Se crearon agujeros nuevos en la superficie para conseguir una función similar a la de una endoprótesis que garantizara la comunicación del quiste con el sistema ventricular.

La fenestración previa no se detectó, lo que potencialmente se puede asociar a la recurrencia de la hidrocefalia. También se colocó un catéter adicional en el higroma subdural derecho. La niña fue dada de alta en buen estado, sin ningún cambio en su imagen neurológica. No se tuvo que volver a intervenir durante los 18 meses de seguimiento.

### Conclusión

El uso de una derivación VP sigue siendo el tratamiento de elección para la hidrocefalia en pacientes con DWM. La ETV (+/- CPC) puede ser una opción para niños más grandes. La foraminoplastia parece no ser efectiva; por ello, no recomendamos su uso. La comunicación artificial entre el espacio subaracnoideo, el sistema ventricular, el quiste de la fosa posterior y el espacio subdural puede resultar en la formación de higromas subdurales. Un abordaje por etapas puede ser necesario en casos complejos de hidrocefalia.

### Declaración de conflictos de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses con la publicación de este estudio

**Declaración de ética** se obtuvo el consentimiento informado y escrito de ambos padres de la infante para la publicación de

los datos y de las imágenes. Las imágenes neuro-radiológicas proporcionadas se mantuvieron anónimas para proteger la identidad de la paciente conforme al Reglamento General de Protección de Datos de la Unión Europea 2016/679. La realización del estudio se apega a la Declaración de Helsinki de la Asociación Médica Mundial. No se requiere la aprobación del Comité Ético, ya que se trata de un estudio observacional retrospectivo.

### Referencias

- Spennato P, Mirone G, Nastro A, Buonocore MC, Ruggiero C, Trischitta V, et al. Hydrocephalus in Dandy-Walker malformation. *Childs Nerv Syst.* 2011;27(10):1665-81.
- Jaspan T. New concepts on posterior fossa malformations. *Pediatr Radiol.* 2008;38 Suppl 3:S409-14.
- Imataka G, Yamanouchi H, Arisaka O. Dandy-Walker syndrome and chromosomal abnormalities. *Congenit Anom (Kyoto).* 2007;47(4):113-8.
- Spennato P, del Basso de Caro ML, Buonocore MC, Cascone D, Cinalli G. Hydrocephalus and the Dandy-Walker Malformation. In: Cinalli G, Özek M, Sainte-Rose C, editors. *Pediatric Hydrocephalus*: Springer; 2019. p. 685-721.
- Achiron R, Achiron A. Transvaginal ultrasonic assessment of the early fetal brain. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1991;1(5):336-44.
- Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg.* 1984;61(3):515-22.
- Fischer EG. Dandy-Walker syndrome: an evaluation of surgical treatment. *J Neurosurg.* 1973;39(5):615-21.
- Takami H, Shin M, Kuroiwa M, Isoo A, Takahashi K, Saito N. Hydrocephalus associated with cystic dilation of the foramina of Magendie and Luschka. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;5(4):415-8.
- Theologou M, Natsis K, Kouskouras K, Chatz Nikolaou F, Varoutis P, Skoulios N, et al. Cerebrospinal Fluid Homeostasis and Hydrodynamics: A Review of Facts and Theories. *Eur Neurol.* 2022;85(4):313-25.
- Kumar R, Jain MK, Chhabra DK. Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. *Childs Nerv Syst.* 2001;17(6):348-52.
- Yengo-Kahn AM, Wellons JC, Hankinson TC, Hauptman JS, Jackson EM, Jensen H, et al. Treatment strategies for hydrocephalus related to Dandy-Walker syndrome: evaluating procedure selection and success within the Hydrocephalus Clinical Research Network. *J Neurosurg Pediatr.* 2021:1-9.
- Yuicer N, Mertol T, Arda N. Surgical treatment of 13 pediatric patients with Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 2007;43(5):358-63.
- Habashy K, El Houshiemy MN, Alok K, Kawtharani S, Shehab H, Darwish H. Membranous obstruction of the foramen of magendie: A case report, literature review and recommendations. *Interdisciplinary Neurosurgery.* 2022;27.
- Longatti P, Fiorindi A, Feletti A, Baratto V. Endoscopic opening of the foramen of magendie using transaqueductal navigation for membrane obstruction of the fourth ventricle outlets. Technical note. *J Neurosurg.* 2006;105(6):924-7.
- Theologou M, Kouskouras K, Natsis K, Varoutis P, Zaggelidou E, Tsonidis C. Microanatomic Morphometric Characteristics of the Third Ventricle Floor. *Brain Sci.* 2023;13(4).
- Warf BC, Dewan M, Mugamba J. Management of Dandy-Walker complex-associated infant hydrocephalus by combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization. *J Neurosurg Pediatr.* 2011;8(4):377-83.
- Mohanty A. Endoscopic third ventriculostomy with cystoventricular stent placement in the management of dandy-walker malformation: technical case report of three patients. *Neurosurgery.* 2003;53(5):1223-8; discussion 8-9.