

# Hidrocefalia tetraventricular. Su tratamiento endoscópico en el Instituto Nacional de Pediatría

A. Hernández Hernández, R. Medélez-Borbonio\*, N. Magaña Espinosa, J. Terrazo-Lluch

## RESUMEN

La hidrocefalia tetraventricular atribuible a bloqueo de los orificios de salida del cuarto ventrículo es por lo general causada tanto por procesos inflamatorios como por anomalías congénitas tales como el síndrome de Dandy-Walker, malformación de Chiari y esclerosis tuberosa. Se presenta el caso de un niño de 4 años de edad con aumento de perímetro cefálico de 57 cm con hiperreflexia de miembros inferiores. Sólo muestra bipedestación con apoyo. Se realizó diagnóstico de hidrocefalia tetraventricular. La cine-resonancia magnética de cerebro evidencia hidrocefalia, se decide intervención quirúrgica realizándose tercer ventriculostomía endoscópica. Egresó una semana después con buen pronóstico.

**Palabras clave:** hidrocefalia, tetraventricular, endoscópico, tratamiento.

## Hydrocephalus tetraventricular. Your endoscopic treatment at the National Institute of Pediatrics

## ABSTRACT

The tetraventricular hydrocephalus attributable to lock the outlets of the fourth ventricle is usually caused by either inflammatory processes such as congenital abnormalities such as Dandy-Walker syndrome, Chiari malformation and tuberous sclerosis. For a 4 year old with increased head circumference of 57 cm with hyperreflexia of the lower limbs is presented. As shown standing with support. Tetraventricular diagnosis performed hydrocephalus. The cine-magnetic resonance brain evidence hydrocephalus, surgery was performed third ETV. Graduated a week later with good prognosis.

**Key words:** hydrocephalus, tetraventricular, endoscopic, treatment.

La hidrocefalia tetraventricular es atribuible a bloqueo de los orificios de salida del cuarto ventrículo; por lo general, causada por procesos inflamatorios como anomalías congénitas tales como el síndrome de Dandy-Walker, malformación de Chiari y esclerosis tuberosa.

Paciente masculino de 4 años de edad. Originario de Uruapan, Michoacán, México, carga genética para hipertensión arterial del lado paterno. Hijo de madre de 27 años, padre 28 años en apariencia sanos sin complicaciones. Producto de la segunda gesta, la madre cursa embarazo normoevolutivo con adecuado control prenatal a partir del segundo mes de gestación. Refiere USG

obstétricos normales.

Obtenido a término (40 SDG) vía parto eutócico, peso: 4.5 kg (PC=99) talla 51 cm (PC=95) *apgar* 8/9 egresado a las 48 hs con diagnóstico de pie equino varo bilateral.

*Recibido: 6 de mayo 2014. Aceptado: 30 de mayo 2014.*

\*Residente Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez se expuso en Acapulco en el suplemento 2013. Vol. 18. Correspondencia: Rafael Mendéz Borbonio. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Insurgentes Sur 3877. Col. La Fama 14269 México, D.F. E-mail: rafael.medelez@gmail.com

Desarrollo psicomotor normal para la edad. Refiere la madre sostén cefálico a los 3 meses de edad, seguimiento visual a los 6 meses, sonrisa social 6 meses, gateo 9 meses, balbuceo 9 meses y bipedestación con apoyo a los 26 meses.

*APP:* intervención quirúrgica por pie equino varo a los 6 meses de edad y al año 6 meses; operado por PCA al año de edad.

*PA:* inicia a los 3 años cuando notan aumento de perímetro cefálico, niegan los padres cefaleas, irritabilidad o alteraciones en el comportamiento. Refieren notar ausencia de marcha. Acuden al Hospital de Morelia, donde se le realiza estudio tomográfico de cráneo; muestra dilatación ventricular de cuatro componentes de predominio del tercer y cuarto ventrículo; por lo que, se manejó diagnóstico de quiste del tercer ventrículo referido al Instituto Nacional de Pediatría (INP).

A su ingreso se documenta peso 19 kg, talla 103 cm, perímetro cefálico 57 cm (PC=99) con hiperreflexia de miembros inferiores, repuesta plantar extensora bilateral, fuerza 4/5. Sólo logra bipedestación con apoyo. *Resto de exploración:* normal. Ataxia de la marcha.

La resonancia magnética inicial demuestra dilatación del tercer ventrículo con efecto de vector sobre estructuras adyacentes desplazando el quiasma en sentido rostral y caudal condicionando dilatación tetraventricular y dilatación del acueducto de Silvio.

Se realizó diagnóstico de hidrocefalia tetraventricular. Macrocráneo con datos de síndrome piramidal y dismórfico

La cine-resonancia magnética de cerebro (cine RM) 16 abril de 2013 evidencia hidrocefalia no comunicante. Existe movimiento de LCR al interior de todo el sistema ventricular, más lento en el 3<sup>er.</sup> y 4<sup>to.</sup> ventrículo. En el foramen de Magendie, se observó disminución del flujo. Disminución generalizada de cisternas de base y espacios subaracnoideos por efecto de vector condicionada por ventriculomegalia.

Se presenta caso en sesión colegiada, se decide intervención quirúrgica llevándose a cabo el 19 de abril 2013 realizándose tercer ventriculostomía endoscópica. Se realiza un trépano en punto de Kocher derecho, se introduce endoscopio 0° observando membranas intraventriculares, se logra pasar Monro y hacia piso de 3<sup>er.</sup> ventrículo se fenestra membrana. Se observa aracnoiditis basal, se aprecia buen flujo a través del estoma. Se logra exploración de 4<sup>to.</sup> ventrículo. Donde se observa obstrucción a nivel de los forámenes Lushka y Magendie. Se verifica hemostasia, se da por terminado el procedimiento; total de tiempo quirúrgico 1 h.

El paciente egresa a terapia extubado con adecuado esfuerzo respiratorio, cursa su posoperatorio en

buenas condiciones generales a las 72 hs. Después pasa a piso de neurocirugía de donde egresado una semana posterior a evento quirúrgico.

Estudio posoperatorio RM 24 abril 13; tercer ventriculostomía permeable.

## DISCUSIÓN

La hidrocefalia tetraventricular atribuible a bloqueo de los orificios de salida del cuarto ventrículo es por lo general causada tanto por procesos inflamatorios como por anomalías congénitas tales como síndrome de Dandy-Walker, malformación de Chiari y esclerosis tuberosa. La oclusión membranosa de los orificios de salida del cuarto ventrículo (los forámenes de Lushka y Magendie) ya sea *idiopática* o *primaria* es una entidad aún menos frecuente y enigmática por que los tres orificios de salida se encuentren simultáneamente ocluidas difícil de explicar. Se ha sugerido que, en algunos casos, la estenosis congénita de tales salidas puede resultar en una oclusión completa con descompensación tardía. Sin embargo, la razón de esta evolución sigue siendo poco clara. Estudios dinámicos del flujo de líquido cefalorraquídeo tales como cine-RM no han dilucidado del todo la fisiopatología de la oclusión de forámenes de salida e hipótesis de valvas membranosas con efecto de válvula en el flujo de salida del LCR, tampoco ha sido demostrada. La tercer ventriculostomía endoscópica y aún las apertura del foramen de Magendie ocluido han sido propuestos en los años recientes como un tratamiento novedoso y eficaz; así como, una alternativa a las derivaciones tradicionales de LCR.

Aunque la hidrocefalia tetraventricular es con facilidad diagnosticada con neuroimagen, la presencia de un obstáculo membranoso a nivel del foramen de Magendie puede ser difícil de detectar por resonancia magnética y cine-RM. Según Karachi *et al*; la explicación mas acertada es el bajo valor predictivo de la cine-RM en casos de obstrucción del cuarto ventrículo. Mientras que un acueducto de diámetro delgado permite la clara identificación de flujo de LCR en el eje rostro-caudal, las medidas de flujo a través del cuarto ventrículo son menos posibles debido a que es un estructura grande, tiene 3 salidas, los forámenes de Lushka están dilatados y la intususcepción dentro de la cisternas basales; así, el flujo es mas turbulento que a través del acueducto. Sin embargo, el cuarto ventrículo dilatado comprime la cisterna magna haciendo las medidas aún más difíciles.

La neuroendoscopia es un procedimiento seguro y efectivo para restaurar el flujo de LCR en pacientes con obstrucción membranosa del cuarto ventrículo, es considerado el tratamiento de elección en esos casos. Más aún, como el acueducto cerebral es muy patente, una

directa inspección del cuarto ventrículo es factible, permitiendo detección directa de obstrucción membrana-nosa.

Usando endoscopía directa vía navegación transacueductal del cuarto ventrículo, se verifica que el área del foramen del Magendie es casi siempre insuficiente, se demuestra que las membranas son en la mayoría de los casos discontinuas, de estructura muy variable. Por el contrario los recesos laterales tienden a dilatarse. Las membranas se tornan funcionalmente obstructivas ya sea porque hay un cambio en su permeabilidad o debido a su alineamiento anatómico en contra de la dura cuando la hipertensión intraventricular no puede ser compensada por la adaptación del flujo a través de los agujeros. En algunos casos la aparición de una inadvertida inflamación crónica de los plexos coroides del cuarto ventrículo puede explicar el desarrollo de una barrera velar.

La tercer ventriculostomía provee un efectivo tratamiento, restaura el equilibrio de presiones entre espacios extra e intraventricular aunque el elevado rango de falla es predecible en estos casos, sin embargo, una segunda tercer ventriculostomía endoscópica es a menudo eficaz. La magendiplastía esta indicada sólo en casos muy selectos.

## BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Aydemir C, Eldes N. Acute tetraventricular hydrocephalus caused by mumps meningoencephalitis in a child. *Pediatr Neurosurg* 2009;45:419-21.
2. Bilginer B, Oguz K, Akalan N. Endoscopic third ventriculostomy for malfunction in previously shunted infants. *Childs Nerv Syst* 2009;25:683-8.
3. Gómez-Esteban JC, Berganzo K. Orthostatic hypotension associated with an epidermoid tumor of the IV ventricle. *J Neurol* 2009; 256:1357-9.
4. Karambulut N, Oguzkurt L. Tetraventricular hydrocephalus due to ruptura intracranial dermoid cyst. *Eur Radiol* 2000;10:1810-1.
5. Longatti P, Fiorindi A. Endoscopic anatomy of the cerebral aqueduct. *Neurosurgery* 2007;61:ONS-1-ONS-6.
6. Longatti P, Fiorindi A. Primary obstruction of the fourth ventricle outlets: neuroendoscopic approach and anatomic description. *Neurosurg* 2009;65:1078-86.
7. Massimi L, Pravata E. Endoscopic third ventriculostomy for the management of Chiari I and related hydrocephalus: outcome and pathogenetic implications. *Neurosurgery* 2011; 68:950-6.
8. Mohanty A, Biswas A. Efficacy of endoscopic third ventriculostomy in fourth ventricular outlet obstruction. *Neurosurgery* 2008;63:905-14.
9. Peretta P, Cinalli G. Long-term results of a second endoscopic third ventriculostomy in children: retrospective analysis of 40 cases. *Neurosurgery* 2009;65:539-47.
10. Schroeder H, Oertel J. Endoscopic treatment of cerebrospinal fluid pathway obstructions. *Neurosurgery* 2007;60[ONS Suppl 1]:ONS-44-ONS-52.
11. Tastan Y, Cam H. Reversible acute tetraventricular hydrocephalus complicating possible mumps meningoencephalitis. *Pediatrics International* 2007;49:100-2.