

Casos Clínicos

HIDROCEFALIA UNILATERAL: CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Karen García A. ¹, Jorge Carvajal C. PhD ²

¹ Programa de Obstetricia y Ginecología, ² Unidad de Medicina Materno-Fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

RESUMEN

La hidrocefalia congénita unilateral es una malformación extremadamente infrecuente (1 por 1.411 embarazos) y rara vez detectada en el período prenatal. Se considera una entidad distinta a la hidrocefalia bilateral, en cuanto a morbilidad, mortalidad y pronóstico perinatal. En la hidrocefalia unilateral se reporta una sobrevida elevada y un resultado neurológico favorable cuando el grado de dilatación es leve, estable en el tiempo y no asociada a otras malformaciones. El diagnóstico prenatal se realiza mediante ecografía y resonancia magnética y es confirmado al nacimiento con ecografía, tomografía axial computada o resonancia magnética. No existen actualmente pautas estandarizadas para su manejo y seguimiento a largo plazo. Se presenta a continuación un caso clínico de diagnóstico antenatal de hidrocefalia congénita unilateral y la revisión de la literatura.

PALABRAS CLAVE: *Hidrocefalia unilateral, pronóstico neurológico*

SUMMARY

Congenital unilateral hydrocephalus is an extremely rare malformation (1 per 1,411 pregnancies), rarely detected in the prenatal period. It is considered a different entity than bilateral hydrocephalus, in terms of morbidity, mortality and perinatal outcome. Unilateral hydrocephalus has a high survival rate and favorable neurological outcome when dilatation is mild, stable over time and when not associated with other malformations. Prenatal diagnosis is performed by ultrasound and magnetic resonance imaging and confirmed at birth with ultrasound, CT scan or MRI. Not currently standard guidelines are available for management and long-term monitoring. We present a case report of antenatal diagnosis of congenital unilateral hydrocephalus and literature review.

KEY WORDS: *Unilateral hydrocephalus, neurological outcome*

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia congénita se define como la dilatación anormal de los ventrículos laterales con un atrio mayor de 10 mm. La prevalencia estimada varía entre 0,5 a 1,8 por 1.000 nacidos vivos, su causa es variable y puede estar asociada a otros defectos del sistema nervioso central o malformaciones extracraneales. Habitualmente se trata de

una hidrocefalia bilateral y simétrica, la cual se asocia a elevada morbilidad y a una mortalidad perinatal que llega a un 85% (1-4).

La hidrocefalia unilateral corresponde a la dilatación de uno de los ventrículos laterales, mayor o igual a 10 milímetros a nivel del atrio (2). Descrita por primera vez por Von Mohr en 1842, es extremadamente infrecuente y rara vez detectada en el período prenatal (2,5-7). La mayor serie publicada

reporta una frecuencia de hidrocefalia unilateral de 0,07% (1 por 1.411 embarazos) (8). Es considerada una entidad distinta a la hidrocefalia bilateral, en cuanto a la mortalidad y pronóstico perinatal (2,3). Presentamos el caso clínico correspondiente a una paciente evaluada en nuestro servicio con diagnóstico de hidrocefalia unilateral y la revisión de la literatura.

METODOLOGÍA

Se realizó una revisión de la literatura registrada en la base de datos PubMed. Se consultaron los artículos publicados con el término MeSH: “Hydrocephalus” junto a las palabras “fetal” y “unilateral” o “univentricular”. Se limitó la búsqueda a los artículos en humanos, en inglés y español. De 44 artículos se seleccionaron 17, en los cuáles se evaluó el diagnóstico, manejo o pronóstico de hidrocefalia unilateral fetal. Estos corresponden a las referencias primarias. Además se agregaron dos artículos, por su importancia, referidos a diagnóstico prenatal de hidrocefalia que corresponden a nuestras referencias secundarias.

Caso clínico

Paciente de 27 años, sin antecedentes morbidos de importancia, con un hijo producto de un embarazo previo de curso fisiológico. El embarazo actual fue bien controlado, con exámenes normales a su ingreso a control prenatal. La ecografía de rutina a las 24 semanas muestra hidrocefalia unilateral derecha (atrium derecho: 41mm), con fosa posterior y tálamo normal. El resto de la anatomía se describe normal. Se realiza una resonancia magnética fetal a las 25 semanas que reporta: *“importante dilatación del ventrículo lateral derecho, que se acompaña de leve disminución del espesor del manto cortical respecto al hemisferio contralateral y desviación de las estructuras de la línea media hacia la izquierda (Figuras 1 y 2). El tálamo del lado derecho es más pequeño que el contralateral. El hemisferio cerebral izquierdo no muestra lesiones focales. No se observa lesiones en tronco ni cerebelo. El acueducto de Silvio es de aspecto normal al igual que el cuarto ventrículo. Megacisterna magna. Hay una leve mayor convexidad del cráneo a derecha. Se aprecia un leve hipertelorismo (Figura 3). No se observan signos de disrafia espinal o meningocele. No se evidencian malformaciones a nivel de tórax ni abdomen”*.

Se solicita estudio para descartar causa infecciosa, incluyendo RPR, anticuerpos IgG e IgM para rubéola, anticuerpos IgG e IgM para citomegalovirus y estudio serológico para toxoplasmosis (todos

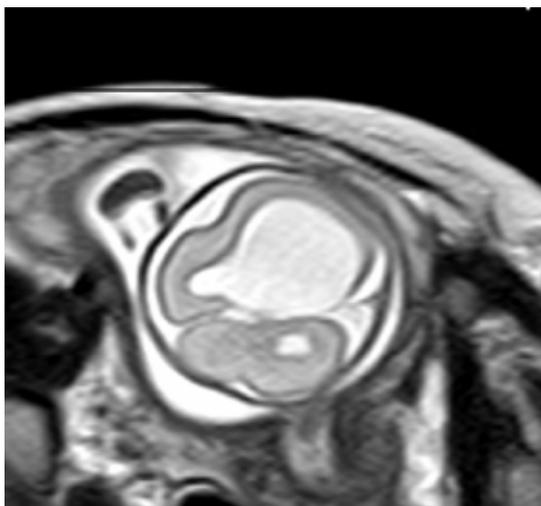


Figura 1. Corte axial en resonancia magnética fetal a las 25 semanas de gestación. Se observa marcada dilatación ventricular derecha.

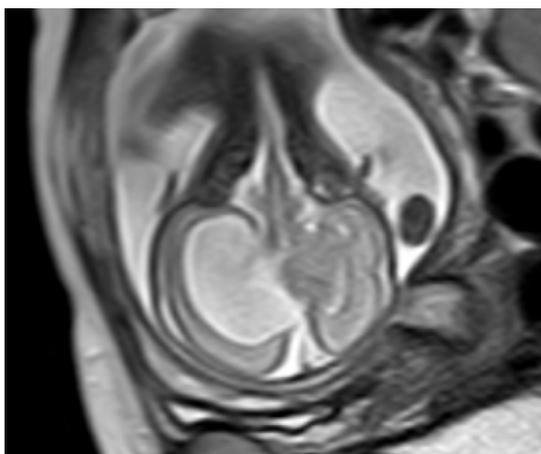


Figura 2. Vista coronal en resonancia magnética fetal a las 25 semanas de gestación. Se observa la dilatación univentricular.

con resultado negativo).

A las 33 semanas se realiza nueva resonancia magnética donde se informa: *“falta de manto cortical fronto-parieto-occipital mesial derecho, que da origen a quiste porencefálico, el cual ha experimentado un significativo crecimiento en relación a resonancia previa, ocupando parte de la fosa posterior y hemicavidad craneana izquierda, desplazando rostralmente el tronco cerebral y cerebelo. No se reconoce el cuerpo calloso, pero no hay estigmas típicos de su ausencia. El parénquima de la fosa posterior está indemne. Existe un marcado*

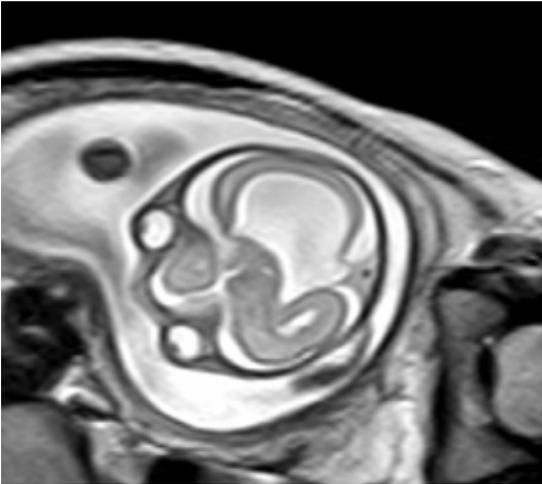


Figura 3. Corte axial en resonancia magnética fetal a las 25 semanas de gestación. Este corte a nivel craneano permite observar la dilatación de ventrículo lateral derecho y la presencia de hipertelorismo.

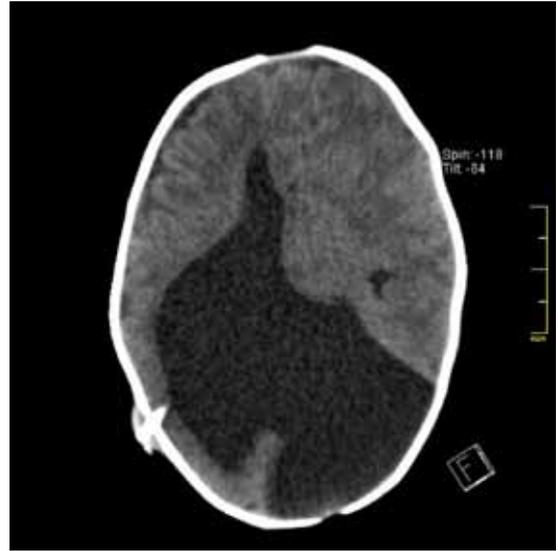


Figura 4. Tomografía axial computada al mes de vida. Se observa gran dilatación ventricular derecha.

descenso del piso de la fosa craneana anterior que alcanza el nivel inferior de los globos oculares con descenso de líquido cefalorraquídeo y parénquima encefálico, correspondiendo a un probable encefalocele y marcado hipertelorismo secundario".

La paciente fue manejada de modo expectante, produciéndose el nacimiento a las 38 semanas por cesárea. Recién nacido masculino, Apgar 9-10, peso: 3.425 g, talla: 51 cm, circunferencia craneana: 41,5 cm. Al examen físico destaca gran macrocefalia y diástasis de suturas con hipertelorismo. Se realiza al tercer día de vida tomografía axial computada con contraste que informa: "malformación encefálica compleja con quiste porencefálico, encefalocele frontonasal y probable trastorno de migración cortical frontal parasagital izquierdo".

Se instaló válvula derivativa peritoneal al 4º día de vida sin complicaciones. El estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo fue normal. Radiografía de tórax, ecografía abdominal y ecocardiograma normales. Evaluado por genetista se solicita cariógrama (46XY) y en la evaluación por oftalmólogo se constata exotropía intermitente asociada a hipertelorismo.

El lactante evoluciona con disminución progresiva de la circunferencia craneana. En la tomografía axial computada de control al mes de vida se observa: "parénquima encefálico estable, con quiste porencefálico, encefalocele frontonasal e hipertelorismo. Sin signos de complicación respecto a catéter derivativo" (Figuras 4-6).

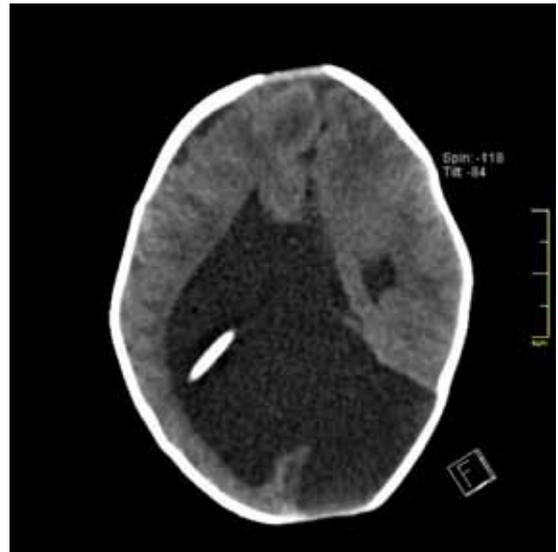


Figura 5. Tomografía axial computada al mes de vida. Se observa al corte axial porción intraventricular del catéter derivativo que ingresa por vía parietal derecha.

En control con neurocirujano a los tres meses de vida se constata un paciente conectado al medio, levemente irritable. Seguimiento ocular presente pero con tendencia a exotropía intermitente. Tono axial y apendicular adecuado, aunque el tono axial es levemente aumentado. La motilidad está

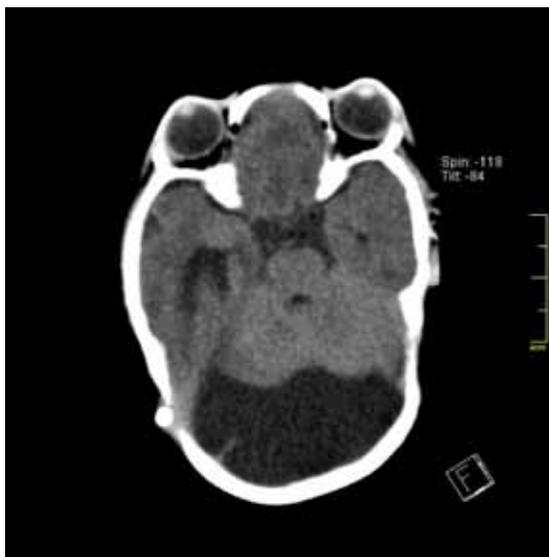


Figura 6. Tomografía axial computada al mes de vida. Se observa el hipertelorismo y el encefalocele frontonasal.

levemente disminuida en cantidad y calidad con tendencia a la motilidad en extensión. Los pares craneanos y reflejos osteotendíneos son normales. Se decide iniciar neuro-rehabilitación con terapia ocupacional y kinesioterapia y reevaluación con resonancia magnética cerebral a los 6 meses para decidir eventual cirugía de encefalocele.

HIDROCEFALIA UNILATERAL

Definición. La hidrocefalia unilateral se define como la dilatación de uno de los ventrículos laterales, con atrio mayor o igual a 10 milímetros (2,9). Es una entidad extremadamente infrecuente (1 por 1.411 embarazos) (8), rara vez diagnosticada en el período prenatal.

Causas. La causa más común de hidrocefalia unilateral es la obstrucción del agujero de Monro. La prevalencia de esta obstrucción es desconocida y puede ser producida por atresia o estenosis congénita, hemorragia intracraneana, neoplasias, gliomatosis, anomalías vasculares u obstrucción física debido a infección o trauma (9-11).

Diagnóstico. El diagnóstico prenatal de hidrocefalia unilateral se realiza mediante ecografía o resonancia magnética fetal. La ecografía es un examen inocuo, ampliamente disponible y costo-efectivo, pero operador dependiente. En ocasiones el diagnóstico prenatal de hidrocefalia resulta difícil debido a artefactos ecográficos que determinan una mala visualización de la anatomía cerebral (2,3,5,6). Para

evitar errores es importante una evaluación sistemática de las estructuras anatómicas cerebrales utilizando distintos planos (axial, coronal, sagital y parasagital), con equipos idealmente de alta resolución (2,5,9,10). La ecografía transvaginal se ha utilizado en el diagnóstico y evaluación de fetos que se encuentran en presentación cefálica. Este examen puede proporcionar una imagen más nítida de las estructuras anatómicas cerebrales (8).

La resonancia magnética se ha transformado en la última década, en una poderosa herramienta para la evaluación anatómica del feto, sin constituir un riesgo para éste. Permite precisar la anatomía fetal, el tipo de lesión, su extensión y determinar anomalías asociadas, pudiendo ser útil cuando los hallazgos ecográficos son ambiguos o poco concluyentes (6,12). También es útil para el seguimiento posterior al tratamiento (5,13), siendo su desventaja el costo. Otro examen diagnóstico es la tomografía axial computada, que realizada en los recién nacidos permite, al igual que la resonancia confirmar, el diagnóstico, descartar anomalías asociadas y evaluar la respuesta al tratamiento (5,14,15). La desventaja de la tomografía axial es la exposición fetal/neonatal a radiación ionizante.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluyen: otras malformaciones del sistema nervioso central como la malformación de Dandy Walker, infecciones intrauterinas por citomegalovirus, toxoplasmosis, sífilis, virus parotiditis u otros, hemorragia intracraneana y tumores (16,17).

Manejo. El diagnóstico prenatal es importante para la evaluación por un equipo multidisciplinario constituido por obstetras, neonatólogos, genetistas, neurorrijanos y neurólogos infantiles y para la preparación emocional de los padres. Es importante realizar un examen ecográfico seriado para evaluar progresión en la dilatación hasta el término del embarazo, determinar eventualmente la causa y descartar malformaciones asociadas (2,9).

Para la mayoría de los autores la interrupción del embarazo debe ser a término. La demostración ecográfica de aumento progresivo del tamaño ventricular, el adelgazamiento de la corteza cerebral y un crecimiento intracraneal anormalmente rápido pueden incitar un manejo más agresivo. Sin embargo, existe pobre correlación entre el adelgazamiento de la corteza cerebral y el desarrollo intelectual posterior. En algunos casos pese una marcada dilatación ventricular, es posible obtener un resultado favorable si se realiza un diagnóstico y tratamiento oportuno (2).

El tratamiento de la hidrocefalia consiste en la instalación de un shunt ventrículo-peritoneal o la realización de procedimientos endoscópicos. El

shunt ventrículo-peritoneal permite descomprimir el ventrículo afectado y revertir los síntomas asociados, fundamentalmente cuando se realiza durante el primer mes de vida (4,5). Sin embargo, no existen criterios uniformes para su realización y puede asociarse a complicaciones como el malfuncionamiento y las infecciones. La fenestración del septum pellucidum o resección en bloque de lesiones ventriculares mediante técnicas endoscópicas, menos invasivas, permiten la visualización directa del agujero de Monro y la confirmación del diagnóstico. En manos experimentadas son procedimientos seguros y efectivos, que deben ser realizados precozmente, incluso antes del mes de vida (11,18). Con estas técnicas se han logrado disminuir las complicaciones de la inserción del shunt ventrículo-peritoneal (19).

Pronóstico. En general, el pronóstico de hidrocefalia unilateral es favorable. En la mayoría de los estudios publicados los fetos con hidrocefalia unilateral sobreviven al período neonatal (2-4,8). El pronóstico depende en gran medida de la severidad de la dilatación ventricular y la presencia de otras anomalías cerebrales o extracraneales. En fetos con hidrocefalia unilateral leve, que permanece estable en el tiempo, sin otras malformaciones asociadas, se ha observado una sobrevida mayor al 70% (4,5) y un resultado neurológico favorable, incluso se ha planteado que estos casos corresponden a una variante del desarrollo normal (8). Sin embargo, fetos con hidrocefalia rápidamente progresiva o asociada a otras anomalías cerebrales presentan un resultado neurológico adverso (3,9,10).

La evolución a largo plazo de estos pacientes es desconocida. El único estudio que intentó determinar el resultado neurológico de niños con diagnóstico prenatal de hidrocefalia unilateral, evaluó a 11 niños logrando un seguimiento desde las siete semanas de vida hasta los tres años. Para ello se aplicó el test de Denver II que evalúa la adquisición de habilidades del desarrollo según su edad. Todos los niños estudiados exhibieron habilidades adecuadas a su edad (8). Sin embargo, es importante destacar que no existe mayor información con respecto a la evolución a largo plazo.

CONCLUSIÓN

La hidrocefalia congénita unilateral es una malformación extremadamente infrecuente, considerada una entidad distinta a la hidrocefalia bilateral, en cuanto a morbilidad, mortalidad y pronóstico perinatal. Se reporta una sobrevida elevada y un resultado neurológico favorable cuando el grado de dilatación es leve, estable en el tiempo y cuando no

se asocia a otras malformaciones. El diagnóstico prenatal se realiza mediante ecografía y resonancia magnética y es confirmado al nacimiento con ecografía, tomografía axial computada o resonancia magnética.

BIBLIOGRAFÍA

1. D'Addario V, Pinto V, Di Cagno L, Pintucci A. Sonographic diagnosis of fetal cerebral ventriculomegaly: An update. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007;20(1):7-14.
2. Patten R, Mack L, Finberg H. unilateral hydrocephalus: prenatal sonographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 1991;156(2):359-63.
3. Durfee S, Kim F, Benson C. Postnatal outcome of fetuses with the prenatal diagnosis of asymmetric hydrocephalus. *J Ultrasound Med* 2001;20(3):263-8.
4. Anderson N, Malpas T, Davison M. Prenatal diagnosis of unilateral hydrocephalus. *Pediatr Radiol* 1993;23(1):69-70.
5. Schulman H, Landau D, Schulman P, Hertzanu Y. Congenital unilateral hydrocephalus—CT finding. *Eur J Radiol* 2000; 36(3):161-4.
6. Koga Y, Tahara Y, Kida T, Matumoto Y, Negishi H, Fujimoto S. Prenatal diagnosis of congenital unilateral hydrocephalus. *Pediatr Radiol* 1997;27(4):319-20.
7. Sherer D, Allen T, Ghezzi F, Epstein L. Prenatal diagnosis of moderate unilateral hydrocephalus subsequently not requiring neonatal decompression. *Am J Perinatol* 1995;12(1):50-2.
8. Kinzler W, Smulian J, McLean D, Guzman E, Vintzileos A. Outcome of prenatally diagnosed mild unilateral cerebral ventriculomegaly. *J Ultrasound Med* 2001;20(3):257-62.
9. Senat M, Bernard J, Schwärzler P, Britten J, Ville Y. Prenatal diagnosis and follow-up of 14 cases of unilateral ventriculomegaly. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999;14(5):327-32.
10. Lipitz S, Yagel S, Malinger G, Meizner I, Zalel Y, Achiron R. Outcome of fetuses with isolated borderline unilateral ventriculomegaly diagnosed at mid-gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;12(1):23-6.
11. Weiner Z, Bronshtein M. Transient unilateral ventriculomegaly: sonographic diagnosis during the second trimester of pregnancy. *J Clin Ultrasound* 1994;22(1):59-61.
12. Sandrasegaran K, Lall Ch, Aisen, A. Fetal magnetic resonance imaging. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2006;18(6):605-12.
13. Fusch C, Ozdoba C, Kuhn P, Dürig P, Remonda L, Müller C, *et al.* Perinatal ultrasonography and magnetic resonance imaging findings in congenital hydrocephalus associated with fetal intraventricular hemorrhage. *Am J Obstet Gynecol* 1997;177(3):512-8.

14. Nakamura S, Makiyama H, Miyagi A, Tsubokawa T, Ushinohama H. Congenital unilateral hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1989;5(6):367-70.
 15. Chari R, Bhargava R, Hammond D, Ventureyra E, Lalonde A. Antenatal unilateral hydrocephalus. *Can Assoc Radiol J* 1993;44(1):57-9.
 16. Mastrobattista J, Pschirrer E, Kelley-Martinez M, Ross P. Diagnosis and management of unilateral third-trimester hydrocephalus: a multidisciplinary approach. *Am J Perinatol* 2008;25(8):499-502.
 17. Baumann B, Danon L, Weitz R, Blumensohn R, Schonfeld T, Nitzan M. Unilateral hydrocephalus due to obstruction of the foramen of Monro: another complication of intrauterine mumps infection? *Eur J Pediatr* 1982;139(2):158-9.
 18. Freppel S, Marchal J, Joud A, Pinelli C, Klein O. Early surgical management of antenatal diagnosed cystic lesions of the foramen of Monro causing monoventricular hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 2009;25(9):1131-5.
 19. Gangemi M, Maiuri F, Donati P, Signorelli F, Basile D. Endoscopic surgery for monoventricular hydrocephalus. *Surg Neurol* 1999;52(3):246-50.
-