



Hidrocefalia multiloculada

Juan Esteban Muñoz-Montoya,* María Paula Vargas-Osorio,* Daniel Conteno-Meléndez,* Gloria Belén Machado-Noguera,† Erick Edgardo Muñoz-Rodríguez,* Alfonso Marx-Bracho§

RESUMEN

La hidrocefalia es una entidad definida como el aumento del tamaño ventricular, que se acompaña de hipertensión endocraneana, como resultado de un desbalance entre la producción y reabsorción de líquido cefalorraquídeo. En la hidrocefalia multiloculada, la formación de tabiques dentro del sistema ventricular imposibilita la adecuada comunicación. Este es el caso de un paciente de un mes de edad con antecedente de prematuridad, quien sufre una hemorragia de la matriz germinal, secundario a esto desarrolla hidrocefalia posthemorrágica, la cual fue manejada con punciones transfontanelares ventriculares que trajo como consecuencia meningitis por *Streptococcus pneumoniae* y posterior a ello se complicó con hidrocefalia multiloculada. Nuestro objetivo es presentar un caso de hidrocefalia multiloculada para describir cómo realizar su diagnóstico, algoritmo de manejo y su aproximación quirúrgica para resolución del caso.

Palabras clave: Hemorragia de la matriz germinal, hidrocefalia posthemorrágica, meningitis, hidrocefalia multiloculada.

ABSTRACT

Hydrocephalus is an entity defined as the increase in ventricular size, which is associated with intracranial hypertension, as a result of an imbalance between the production and reabsorption of cerebrospinal fluid (CSF). In multilocular hydrocephalus, the formation of septum within the ventricular system makes adequate communication impossible. This is the case of a one-month-old patient with a history of prematurity, who develops hydrocephalus secondary to a germinal matrix hemorrhage. Hydrocephalus was managed with transfontanelar ventricular punctures with subsequent development of meningitis by *Streptococcus pneumoniae* and posterior multiloculated hydrocephalus. Our objective is to present a case of multiloculated hydrocephalus to describe how to make its diagnosis, management algorithm and its surgical approach to solve the case.

Keywords: Germinal matrix hemorrhage, posthemorrhagic hydrocephalus, meningitis, multi-loculated hydrocephalus.

INTRODUCCIÓN

El líquido cefalorraquídeo (LCR) circula desde el interior de los ventrículos, inicia su producción en los plexos coroideos, llega hasta donde se reabsorbe (en los espacios subaracnoideos en la superficie del cerebro y médula) y finalmente pasa a los senos venosos a través de las granulaciones aracnoideas de Pacchioni.^{1,2} La hidrocefalia se define clásicamente como un desbalance dinámico entre la producción y la absorción del líquido cefalorraquídeo, lo

que de modo usual lleva a un aumento del tamaño ventricular, asociado a elevación de la presión intracraneana.^{3,4}

La hidrocefalia multiloculada, definida como una forma severa de hidrocefalia, consiste en la separación del sistema ventricular, en cavidades independientes por tabiques intraventriculares, lo que no permite el flujo normal del LCR. Ésta es considerada como uno de los problemas más desafiantes en neurocirugía pediátrica.⁵

En la actualidad, la intervención neuroendoscópica es el método más prometedor para este tipo de pacientes,

* Departamento de Neurocirugía. Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.

† Facultad de medicina, Universidad de San Martín, Bogotá, Colombia.

§ Departamento de Neurocirugía Pediátrica, Jefe del Servicio de Neurocirugía Pediátrica, Instituto Neurológico Pediátrico, Ciudad de México, México.

ya que ésta permite la comunicación entre las cavidades por medio de la fenestración de las paredes tabicadas.^{5,6} Además, en algunos casos la endoscopia permite eliminar el sistema de derivación a pacientes con implantación previa o la prevención de su instalación.^{5,7} Sin embargo, los problemas en la planificación y realización del procedimiento son comunes, dada la difícil anatomía, la presencia de estructuras modificadas y la carencia de puntos anatómicos de referencia a la hora de hacer el abordaje quirúrgico.⁵

A continuación, describiremos un caso clínico de hidrocefalia multiloculada, con el fin de revisar los conceptos actuales, el algoritmo para su abordaje quirúrgico y como resolver de forma satisfactoria esta patología.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino recién nacido pretérmino de 34 semanas, de un mes de edad, con antecedente de hemorragia de la matriz germinal, con clasificación de Papile

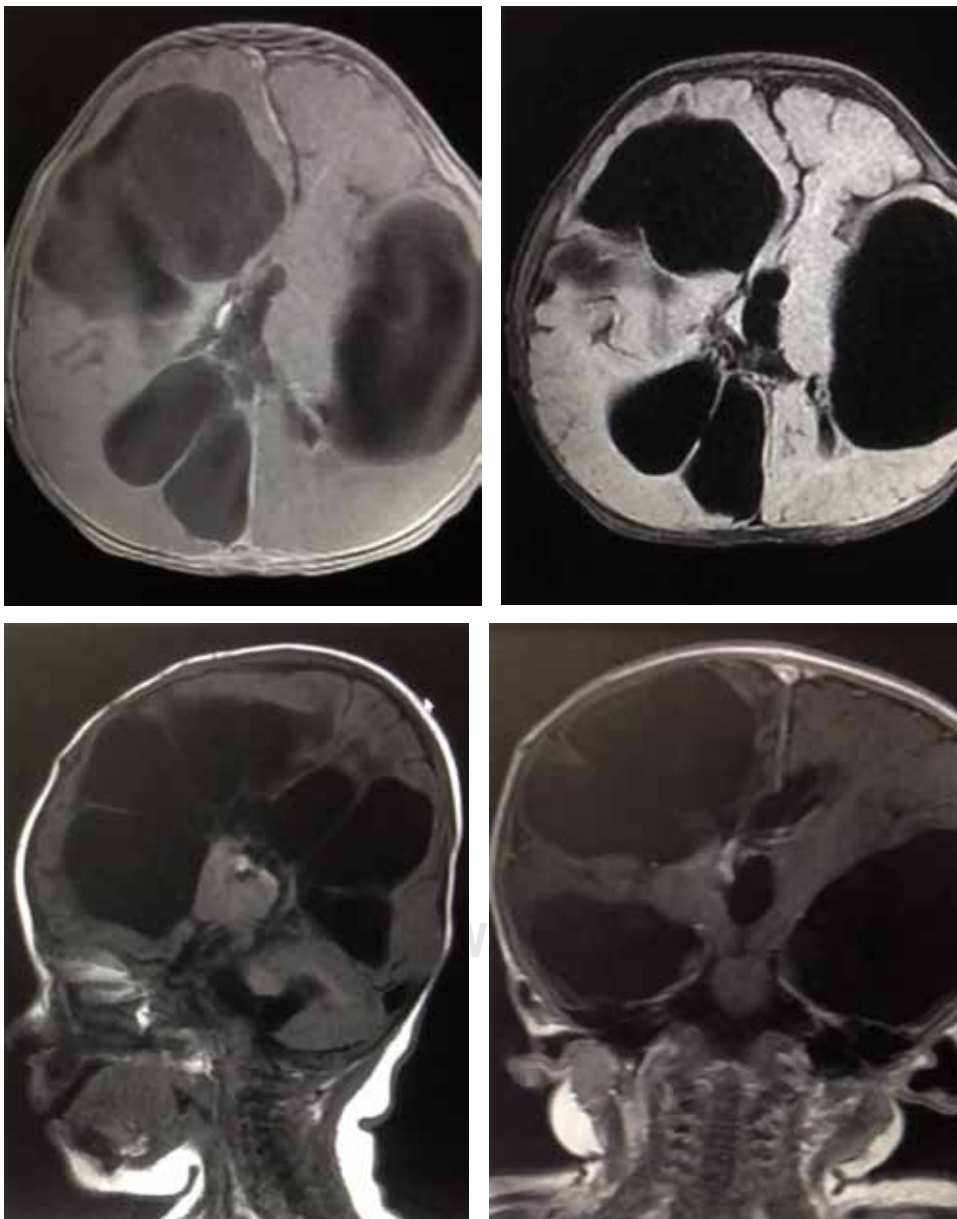


Figura 1:

Resonancia magnética nuclear de cerebro simple y contrastada. Se aprecia en cortes axiales, sagitales y coronales presencia de septos que separan las cavidades ventriculares.

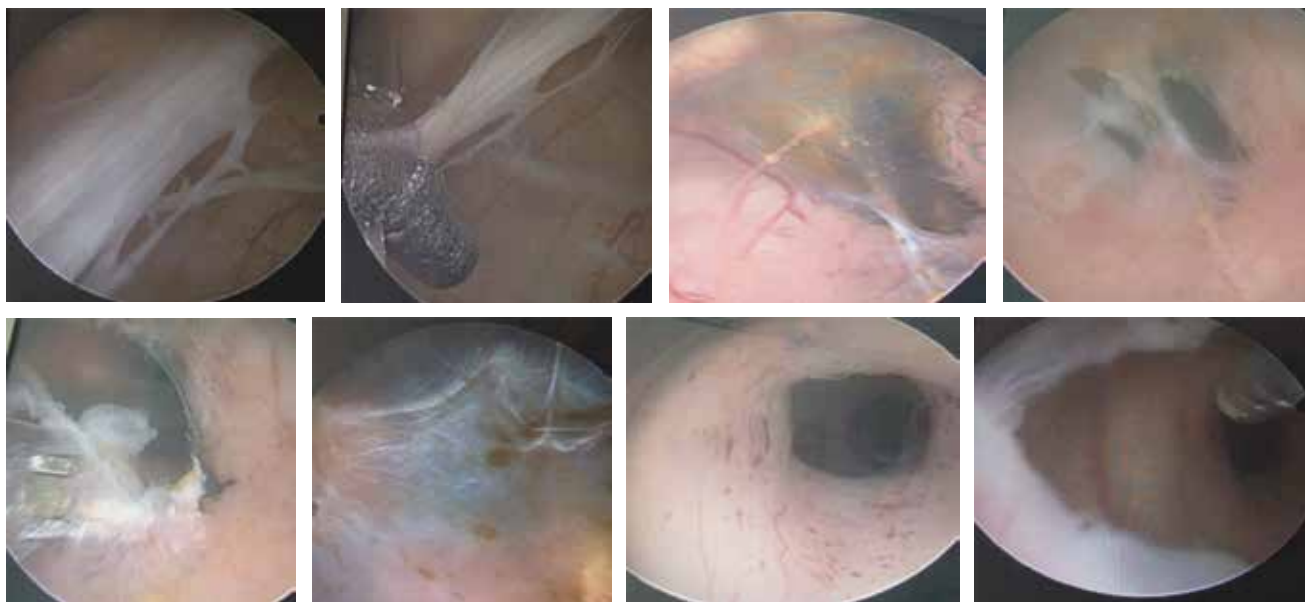


Figura 2: Manejo endoscópico realizado al paciente para manejo de hidrocefalia multiloculada. A través de la técnica endoscópica, se realiza fenestración de septos que dividen el sistema ventricular en varias cavidades; para comunicar de nuevo el sistema, se trató de ubicar el tercer y cuarto ventrículo. Por último, se coloca el catéter ventricular en el cuarto ventrículo para así resolver el problema.

grado IV, asociada a compromiso del tálamo y ganglio basal derecho, la cual, en inicio, fue manejada con punciones transfontanelares ventriculares.

Refiere como antecedentes de importancia: epilepsia estructural, estenosis de la arteria renal derecha del 60% con hipertensión arterial secundaria y retraso global en el desarrollo.

Al examen físico se encontró somnoliento, hipotónico e hiporrefléxico, con un perímetro cefálico de 46 cm, fontanela abombada, pupilas isocóricas, reactivas de 3 mm y reflejo fotomotor preservado. De modo adicional, se observó ingurgitación de vasos venosos del cuero cabelludo y suturas diastadas.

Desarrolló hidrocefalia obstructiva, la cual fue manejada con ventriculostomía externa. Después, presentó aparición de picos febriles y alteración del sensorio, por lo cual se realizó estudio de líquido cefalorraquídeo aislándose *Streptococcus pneumoniae* en cultivo.

Debido al deterioro clínico y no mejoría de su cuadro, se realizó resonancia magnética nuclear de cerebro simple y contrastada (Figura 1), la cual evidenció hidrocefalia multiloculada, por lo que se decidió nuevo tratamiento quirúrgico bajo endoscopia para resolución de su patología (Figura 2).

Se realizó manejo endoscópico fenestrando septos en cavidades ventriculares y colocación de punta de ca-

téter proximal de la derivación ventrículo peritoneal en cuarto ventrículo, dando un manejo combinado de dicha patología compleja. Después, el paciente evolucionó de forma satisfactoria, sin aumento de perímetro cefálico y resolución de signos de hipertensión endocraneana. Se realizó seguimiento a los tres y seis meses sin nueva clínica de hidrocefalia.

DISCUSIÓN

La hemorragia de la matriz germinal (HMG) es una de las principales causas de mortalidad y morbilidad en los recién nacidos prematuros, siendo la hidrocefalia posthemorrágica (PHH) una complicación común de ésta. La HMG grado III y IV según la clasificación de Papile, además de tener hemorragia intraventricular, presentan un porcentaje elevado de hidrocefalia secundaria. En estos casos, la aparición de hidrocefalia se produce por obstrucción de las vías habituales de reabsorción y circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) por restos hemáticos y *debris*.⁸ Aproximadamente 25% de los bebés prematuros que tienen HMG desarrollarán PHH progresiva y 40% de aquéllos que sobreviven requerirán cirugía para derivación de LCR permanente.⁹

Cuando hay hidrocefalia, acompañada de la formación de compartimientos en el sistema ventricular, separados

por septos que no permiten la adecuada comunicación entre sí, se le conoce con el nombre de hidrocefalia multiloculada.¹⁰⁻¹³ Ésta es una condición reportada por primera vez por Cushing, es rara, severa y progresiva.¹³

Esta entidad se produce principalmente en la población infantil y se ha relacionado con antecedente de ventriculitis, meningitis neonatal y hemorragia intraventricular. Por lo tanto, los factores que predisponen a esta entidad incluyen: prematuridad, bajo peso al nacer, complicaciones perinatales, infecciones *in utero* o adquiridas y malformaciones del sistema nervioso central, principalmente mielomeningocele.^{10,11,13}

La formación de septos en esta entidad está determinada por la formación de cúmulos gliales secundarios a disrupción del epéndimo.¹⁰ Aunque se ha propuesto que la patología causal puede producir un impedimento para la absorción de LCR, Andersen y Juhler propusieron una clasificación de hidrocefalia multiloculada, la cual se basa no sólo en un modelo anatómico, sino también en un modelo fisiopatológico (Figura 3).¹²

La presentación clínica de la hidrocefalia multiloculada, como todas las hidrocefalias, varía según su etiología y edad de presentación. En la edad neonatal, se presenta como aumento del perímetro cefálico y desproporción craneofacial. Otras manifestaciones clínicas incluyen: irritabilidad, vómito, episodios de apnea, alteraciones del desarrollo y mala alimentación. Al examen físico, el cuero cabelludo es usualmente delgado, reluciente y con venas dilatadas, las fontanelas son tensas y abultadas, y puede observarse el signo de «sol poniente» (mirada conjugada hacia abajo).⁴

El tratamiento de la hidrocefalia multiloculada es un reto para el neurocirujano, esto porque tanto su fisiopatología como su pronóstico y abordaje no sólo difiere del manejo común de la hidrocefalia, sino que también es diferente para cada paciente, dada la alteración anatómica de cada uno. Los objetivos del manejo son: reducir la presión intraventricular, simplificar los sistemas de derivación, reducir morbilidad y la reducción en el número de intervenciones.¹⁰

En el paciente con hidrocefalia multiloculada, el manejo con un catéter de derivación ventriculoperitoneal es insuficiente y la tasa de recurrencia es alta, debido a que el colapso de las paredes de los quistes produce disfunción del sistema. Mientras que por otra parte, con el uso de múltiples catéteres (derivaciones complejas), al colapsar los quistes, los dispositivos suelen quedar atrapados generando mayor riesgo de infección. Otros abordajes que se han utilizado para el manejo de esta patología como la lisis de tabiques mediante microcirugía y la evacuación estereotáxica, generalmente son insuficientes.^{10,12} Sin embargo, se han reportado casos en los que estos tratamientos han sido efectivos, por lo cual no hay que descartarlos y deben ser considerados según las condiciones de cada paciente en particular.¹¹

En los últimos años, el uso de la cirugía endoscópica para manejo de hidrocefalia multiloculada ha ido en aumento, gracias a que es un procedimiento menos invasivo y que permite una adecuada visualización de los septos. A pesar de los diferentes abordajes endoscópicos, el objetivo común es lograr fenestraciones que permitan cumplir con los objetivos de tratamiento descritos; dichos

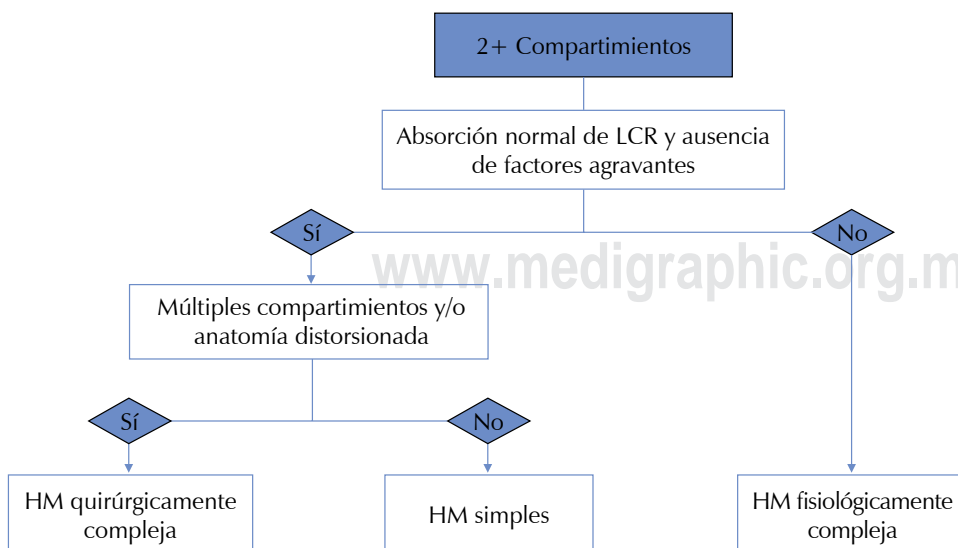


Figura 3:

Clasificación de hidrocefalia multiloculada (HM).

Tomado de: Andresen M, Juhler M. Multiloculated hydrocephalus: a review of current problems in classification and treatment. Child's Nerv Syst 2012; 28: 357-62. Traducido por los autores.



orificios deben ser ampliados lo suficiente, ya sea mediante el uso de pinzas o una sonda Fogarty, para obtener un diámetro de al menos un centímetro y cauterizar los vasos sanguíneos de estos septos para así evitar el cierre de las fenestraciones.¹⁰⁻¹² Tal como en nuestro caso clínico, en el cual a través de un abordaje endoscópico se fenestraron septos y se comunicó el sistema ventricular, y además se le adicionó a su manejo una derivación ventrículo peritoneal.

Anderson y colaboradores, a través de su algoritmo desarrollado y expuesto anteriormente, definieron que la hidrocefalia multiloculada compleja debe ser manejada con endoscopia asociada a fenestración quística guiada por neuronavegación, y en algunos casos se requiere repetir y colocar un sistema de derivación.¹²

Dado que se trata de una patología poco frecuente y extremadamente compleja, es difícil establecer la superioridad de la endoscopia versus microcirugía; asimismo, no ha sido posible realizar ensayos clínicos aleatorizados que permitan comparar diferentes técnicas de manejo quirúrgico.

CONCLUSIÓN

La hidrocefalia multiloculada es un problema difícil de resolver, debido a que su anatomía está muy distorsionada, por lo que el manejo endoscópico es una solución a esta patología. Se debe intentar siempre fenestrar septos para poder comunicar el sistema ventricular. Y no hay que olvidar que el manejo endoscópico con colocación de derivación ventrículo peritoneal son dos técnicas combinadas que ayudarían a resolver el problema.

REFERENCIAS

1. Kahle KT, Kulkarni AV, Limbrick DD Jr, Warf BC. Hydrocephalus in children. *Lancet* 2016; 387(10020): 788-99.
2. Adigun OO, Bhimji SS. Anatomy, cerebrospinal fluid. *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018-2017.

3. Leinonen V, Vanninen R, Rauramaa T. Chapter 5-Cerebrospinal fluid circulation and hydrocephalus. *Handbook of Clinical Neurology* 2018; 145: 39-50.
4. Toma AK. Hydrocephalus. *Surgery (Oxford)* 2015; 33(8): 384-9.
5. Kim SA, Letyagin GV, Danilin VE et al. The use of frameless navigation during endoscopic interventions in children with multilocular hydrocephalus. *Zh Vopr Neurokhir Im N N Burdenko* 2015; 79(4): 61-70.
6. El-Ghandour NM. Multiloculated hydrocephalus: a study of 24 patients operated by endoscopic cyst fenestration. *Neurosurgery* 2006; 59(2): 477.
7. Schulz M, Bohner G, Knaus H, Haberb H, Thomale UW. Navigated endoscopic surgery for multiloculated hydrocephalus in children. *J Neurosurg Pediatr* 2010; 5(5): 434-42.
8. Pulido P, Martínez FJ et al. Tratamiento de la hidrocefalia secundaria a hemorragia intraventricular en el prematuro. *Revisión bibliográfica. Rev Neurol* 2007; 44(10): 616-24.
9. Li Q, Ding Y et al. Targeting germinal matrix hemorrhage-induced overexpression of sodium-coupled bicarbonate exchanger reduces posthemorrhagic hydrocephalus formation in neonatal rats. *J Am Heart Assoc* 2018; 7(3). pii: e007192.
10. Konsol O, Portillo S, Hasdeu S. Técnicas Actuales en Neurocirugía Endoscópica. Tratamiento endoscópico de las hidrocefalias politabicadas. 2007, pp. 117-124.
11. Zuccaro G, Gonzalez J. Multiloculated hydrocephalus. *Child's Nerv Syst* 2011; 27: 1609-19.
12. Andresen M, Juhler M. Multiloculated hydrocephalus: a review of current problems in classification and treatment. *Child's Nerv Syst* 2012; 28: 357-62.
13. Akbari H, Holekamp T, Murphy M, Mercer D, Leonard J, Smyth M et al. Surgical management of complex multiloculated hydrocephalus in infants and children. *Child's Nerv Syst* 2015; 31: 243-9.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Juan Esteban Muñoz Montoya
Departamento de Neurocirugía,
Hospital Militar Central, Bogotá Colombia,
Universidad Militar Nueva Granada.
Transversal 3AS Núm. 49-00,
Chapinero Alto, CP. 1100231,
Bogotá, Colombia. Tel. 3486868.
Correo electrónico: juanesteban1285@gmail.com