

## PRESENTACIÓN DE CASO

### Hidrocefalia unilateral congénita por obstrucción del foramen de Monro

### Unilateral congenital hydrocephalus due to obstruction of the foramen of Monro

Yanmara Betharte-Sotomayor<sup>1,2</sup>, Rafael Céspedes-Rodríguez<sup>1</sup>, José Ramón Guerra-Menéndez<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Hospital General Docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey. <sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Camagüey, Cuba. **Correspondencia a:** Rafael Céspedes-Rodríguez, correo electrónico: ybetharte@gmail.com

Recibido: 24 de julio de 2018

Aprobado: 23 de octubre de 2018

#### RESUMEN

La hidrocefalia unilateral es una malformación infrecuente que se produce por oclusión de uno de los agujeros de Monro, la sintomatología es poco florida y el tratamiento neuroendoscópico es el estándar de oro a utilizar. Se presenta el caso de una paciente de 19 años con antecedentes perinatales de alfa-feto proteína elevado, nacida de un parto normal, con historia de asimetría ventricular y seguimiento durante la niñez y adolescencia, actualmente embarazada en su primer trimestre. Acude a consulta por cambio en las características de su cefalea, además de oscurecimiento visual y debilidad transitoria de la mano derecha, con total recuperación de forma espontánea. En los estudios imagenológicos se detecta marcada dilatación ventricular izquierda. Se establece análisis sobre la modalidad de tratamiento óptima y el momento oportuno de realizarlo. Se decidió diferir proceder para el final del embarazo.

**Palabras clave:** HIDROCEFALIA MONOVENTRICULAR; ATRESIA DEL FORAMEN MONRO, HIDROCEFALIA UNILATERAL.

**Descriptor:** HIDROCEFALIA; VENTRÍCULOS CEREBRALES; PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS MINIMAMENTE INVASIVOS.

#### SUMMARY

Unilateral hydrocephalus is an infrequent malformation that is produced by occlusion of one of the foramens of Monro. The symptomatology is not very florid and the neuroendoscopic treatment is the gold standard to be used. This study presents the case of a 19-year-old female patient with a perinatal history of high alpha-fetoprotein level, born from a normal labor, with a history of ventricular asymmetry and follow-up during childhood and adolescence, currently pregnant in her first trimester. She consulted the doctor due to a change in the characteristics of her headache, in addition to visual obscuration and transient weakness of the right hand, with total spontaneous recovery. In the imaging studies, a marked left ventricular dilation was detected. An analysis was established to determine the optimal treatment modality and the opportune moment to perform it. It was decided to put off the procedure to the end of pregnancy.

**Key words:** MONOVENTRICULAR HYDROCEPHALUS; ATRESIA OF THE FORAMEN OF MONRO, UNILATERAL HYDROCEPHALUS.

**Descriptors:** HYDROCEPHALUS; CEREBRAL VENTRICLES; MINIMALLY INVASIVE SURGICAL PROCEDURES.

#### INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia unilateral es una malformación infrecuente, que se produce por oclusión de uno de los agujeros de Monro, con una sobrevida elevada y resultado neurológico favorable, dependiendo del grado de dilatación; puede ser estable en el tiempo y no estar asociada a otras malformaciones. Se considera una entidad distinta a la hidrocefalia bilateral, en cuanto a morbilidad, mortalidad y

pronóstico perinatal. (1) En el caso de la obstrucción no tumoral, existen diversas etiologías atribuibles a causas adquiridas, donde se incluyen la hemorragia intraventricular, los procesos infecciosos, las malformaciones vasculares, o en aquellos pacientes sometidos a derivaciones de líquido cefalorraquídeo. (2) La oclusión congénita completa del foramen es excepcional, se presenta habitualmente en la infancia. La terminología médica suele definirla, también, como hidrocefalia monoventricular, para

Citar como: Betharte-Sotomayor Y, Céspedes-Rodríguez R, Guerra-Menéndez JR. Hidrocefalia unilateral congénita por obstrucción del foramen de Monro. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2019; 44(1). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1506>.



resaltar la dilatación sintomática de uno de los ventrículos; sin embargo, el término correcto es hidrocefalia por obstrucción del foramen de Monro. A menudo la sintomatología es poco florida y el diagnóstico se realiza en la infancia temprana, por la presencia de cefalea persistente, que responde poco a los analgésicos o en presencia de otros signos neurológicos, que motivan la realización de una tomografía axial computarizada que revela el diagnóstico y su posible origen relacionado a un trastorno congénito, en ausencia de procesos secundarios. El tratamiento deviene para alivio de síntomas neurológicos, sobretodo la cefalea, o para el control de la presión intracraneal, que, en el caso de la hidrocefalia unilateral, no es tan evidente si se compara con la hidrocefalia biventricular, triventricular o tetraventricular, por lo que la vigilancia neurológica es importante, para conocer en qué momento aplicar el tratamiento quirúrgico.

El procedimiento de elección es la septectomía, aunque en los países poco desarrollados la disponibilidad de este proceder es limitado a centros de referencia, por lo que en ocasiones se incluye la derivación ventrículo peritoneal como método resolutivo, a pesar de las complicaciones descritas para el proceder.

Se presenta el caso de una paciente de 19 años con diagnóstico de hidrocefalia unilateral, que acude durante su primer trimestre de gestación por modificación de las características de la cefalea y perturbación visual transitoria, lo que motivó la realización de estudios y la valoración del tratamiento quirúrgico. Este trabajo tiene como objetivo presentar un caso de una gestante con diagnóstico de hidrocefalia obstructiva unilateral y evaluar las consideraciones médicas que motivaron la conducta a seguir.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

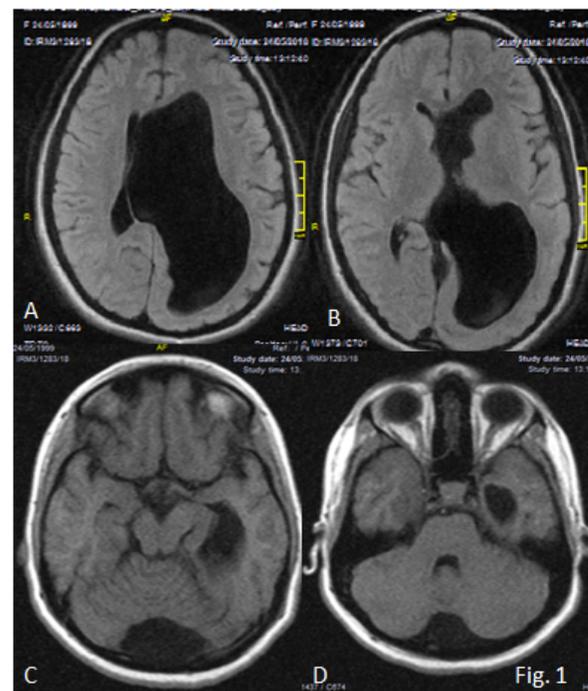
Paciente de 19 años con antecedentes perinatales de alfa-feto proteína elevado, nacida de un parto normal, donde se detecta en estudios imagenológicos pre y posnatales una asimetría ventricular, por lo que fue seguida durante la niñez y la adolescencia, sin que se detectara retrasos significativos del desarrollo psicomotor o intelectual, por lo que no se consideró necesario el tratamiento quirúrgico en ausencia de progresión de los síntomas o los signos neurológicos. Solo se recogieron episodios frecuentes de cefalea generalizada, en ocasiones, intensas y frecuentes; no precedida de auras, a las que no se inculcó la asimetría ventricular.

Estando embarazada, durante el primer trimestre de la gestación notó aumento de la periodicidad y tenacidad de la cefalea, por lo que acudió a realizarse evaluación neurológica rutinaria y sumó a su historia oscurecimiento visual, debilidad transitoria de la mano derecha, lo que ocurrió días antes de su admisión en el hospital, pero con total recuperación de forma espontánea.

El examen físico no reveló elementos patológicos en cuanto a nivel de conciencia, presencia de defecto motor o rigidez nuchal. Tampoco existió alteración de los reflejos cutáneos abdominales o cutáneos plantares. El examen fundoscópico descartó papiledema y la campimetría fue normal.

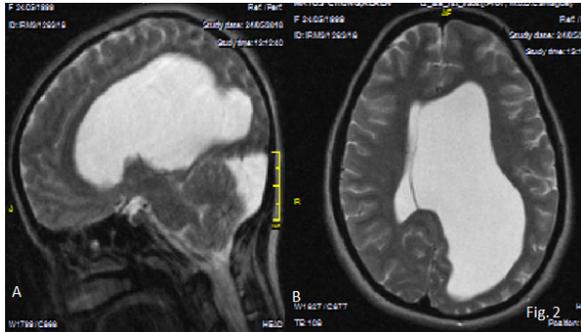
Los estudios hematológicos realizados no mostraron ninguna anomalía, pero el examen por imagen de resonancia magnética (IRM) de cráneo evidenció una marcada dilatación ventricular del ventrículo lateral izquierdo que impresionaba, de origen obstructivo y que desplazaba las estructuras de la línea media 14 mm de izquierda a derecha, que no permitía una buena diferenciación del cuerpo caloso, también, se observó una imagen hiperintensa en fosa posterior, de 46x22x41 mm de aspecto, de quiste de fosa posterior, sin otros cambios de la intensidad, señal supra e infratentorial (**imagen 1**).

**IMAGEN 1. A) Imagen de resonancia magnética con técnica T1 corte axial, en la cual se observa dilatación del ventrículo lateral izquierdo con un atrio mayor a 10 mm, que provoca desplazamiento de 14 mm. B) Ventrículo lateral derecho de aspecto normal. C) Quiste en fosa posterior de 46x22x41mm, visualización del cuerno temporal izquierdo. D) Cuarto ventrículo patente**

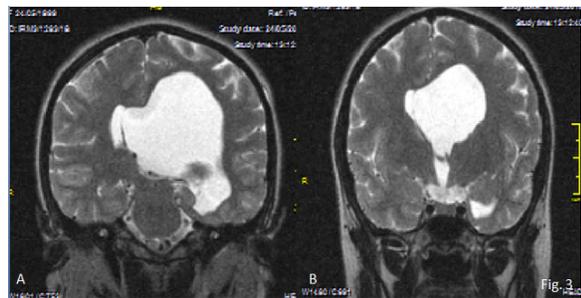


Se repite el estudio 10 días después del examen anterior, con el objetivo de buscar progresión de la dilatación ventricular, no existió cambio significativo en comparación con el examen previo (**imágenes 2 y 3**).

**IMAGEN 2. Imagen de resonancia magnética en técnica T2. A) Corte sagital, donde se observa dilatación del ventrículo lateral izquierdo y quiste en fosa posterior, que no colapsa el cuarto ventrículo. B) Corte axial, donde se observa la dilatación del ventrículo lateral izquierdo y desviación del septum pelúcido hacia la derecha**



**IMAGEN 3. Imagen de resonancia magnética en técnica T2, cortes coronales. A) Se observa luxación de la línea media, marcada dilatación del ventrículo lateral izquierdo. B) Tercer ventrículo de tamaño normal**



Durante el tiempo que fue hospitalizada no ocurrió la aparición de nuevos síntomas o signos, por lo que se decidió evaluar el tratamiento endoscópico de la hidrocefalia en un centro especializado.

Después de evaluación rigurosa y en ausencia de sintomatología, se concluyó esperar el fin del embarazo para someterla a tratamiento quirúrgico.

## DISCUSIÓN

La hidrocefalia congénita unilateral se conceptualiza como una dilatación anormal de uno de los ventrículos laterales con un atrio mayor de 10 mm. La frecuencia estimada varía entre 0,5 a 1,8 por 1000 nacidos vivos y puede estar asociada a otros defectos del sistema nervioso central o malformaciones extracraneales. (1, 7)

Fue descrita por primera vez por Von Mohr en 1842 y considerada, desde entonces, como infrecuente y rara. (5-7) Otros autores propusieron una clasificación para esta patología, que se dividió en cuatro categorías diferentes, según la apariencia del foramen de Monro: atresia, obstrucción morfológica, obstrucción funcional y foramen patente. (2, 5)

Dentro de las formas de presentación clásicas, descritas para la hidrocefalia unilateral idiopática congénita, están: la atresia o ausencia del agujero de Monro o la presencia de una membrana que ocluye el orificio. (2, 3, 5, 7) La mayoría de los pacientes son asintomáticos. Pero las referencias mencionan la existencia de cefalea, trastornos visuales, náuseas, vómitos y convulsiones como los síntomas y signos más usuales. La debilidad de la extremidad contralateral fue una presentación poco común. (5)

En este caso, el síntoma más llamativo fue la cefalea que cambió en frecuencia e intensidad, a lo que se añadió debilidad sugestiva de la mano derecha y oscurecimiento visual transitorio, que junto con el antecedente perinatal motivó la interconsulta que evidenció la lesión.

La problemática sobre el momento oportuno para enfrentar quirúrgicamente la hidrocefalia unilateral tuvo como puntos a favor: el cambio e intensidad de la cefalea, como síntoma fundamental, el episodio de debilidad de la mano, la pérdida transitoria de la visión referidos antes de su admisión, pero no fueron constatados en los estudios practicados ni al examen físico; en contra, estaban la ausencia de progresión de la dilatación, corroborado en estudios de imágenes antes y después de la hospitalización (aproximadamente, 10 días); la ausencia de edema periventricular y el estado de gestación con un feto deseado.

Los estudios por imágenes de resonancia magnética (IRM) permitieron apreciar la obstrucción del Monro, por una membrana que lo aislaba del tercer ventrículo, y la propuesta de tratamiento conciliada por el grupo de neurocirujanos fue la remisión a un centro especializado, para la evaluación del procedimiento quirúrgico por mínima invasión.

Dentro de los tratamientos quirúrgicos previstos para la hidrocefalia unilateral están: la fenestración del septum pellucidum, o del propio foramen de Monro, mediante abordajes directos de la lesión (craniotomías a cielo abierto), la colocación de derivaciones de líquido cefalorraquídeo (LCR) implantadas en el ventrículo dilatado y las opciones de tratamiento endoscópico, como la septostomía y la recanalización del foramen de Monro, siendo las últimas las de mejor resultado terapéutico.

En este caso, la opción quirúrgica disponible en nuestro centro era la derivación ventrículo-peritoneal, la que fue desestimada teniendo en cuenta la posibilidad de riesgos, como el hematoma subdural y el higroma en una paciente gestante. Además, las características clínicas y radiológicas en la paciente no indicaban un aumento progresivo de la presión intracraneal que obligaran a una toma de decisión inmediata, por lo que fue sugerido el tratamiento mínimamente invasivo, que fue posteriormente diferido para después del parto.

Hay que considerar que no siempre los signos de presión intracraneal elevada son los que motivan la intervención, pues la cefalea persistente o refractaria a tratamiento puede ser el síntoma detonante que impulse a la realización de la cirugía. Es posible, que

la cefalea en esta paciente pueda ser modificada con la realización del proceder quirúrgico, lo que mejoraría su calidad de vida.

El objetivo a perseguir en la cirugía no debe ser la disminución del diámetro ventricular, como signo de control de la presión intracraneal, pues solo se logra la reducción entre el 11 al 60 % de los casos, mientras que la mejoría clínica es atribuible a la desaparición de los síntomas clínicos como la cefalea. (3) En los casos de hidrocefalias agudas, la posibilidad de reducción ventricular es más segura, al mismo tiempo, en las hidrocefalias crónicas la reducción es más sutil y solo se perciben cuando se realizan mediciones detalladas o estudios volumétricos. (2, 8)

La septostomía endoscópica puede ser una alternativa efectiva para el tratamiento inicial, pues restablece el flujo entre los ventrículos, se ha descrito una tasa de éxito entre el 92 al 95 %, (5) aunque su mayor limitación es en aquellos pacientes, con un septum pellucidum engrosado y no transparente, en los cuales la perforación es difícil. (2) Por otra parte, la foraminoplastia del Monro busca restablecer la anatomía normal de circulación entre el ventrículo lateral y el tercer ventrículo,

proporcionando un flujo fisiológico del LCR. Su aplicación va a depender de si la obstrucción del foramen es por atresia o por obstrucción membranosa, pues es necesario un diámetro suficiente del foramen de Monro para poder realizarla con bajo riesgo de lesión del fórnix, de las venas profundas o del hipotálamo. (2, 5, 6)

Consideramos que la mejor opción para el tratamiento quirúrgico del paciente es la realización de una técnica quirúrgica mínimamente invasiva, teniendo mayor inclinación por la septostomía, ya que los estudios imagenológicos muestran la existencia de un septum pellucidum fino. La decisión del momento oportuno para realizar la cirugía va a depender de la intensidad de los síntomas o signos, la aparición de complicaciones y la mejora de la calidad de vida.

En resumen, la hidrocefalia univentricular es un hecho raro e infrecuente, con sintomatología poco florida. La decisión de tratamiento quirúrgico dependerá de la evaluación neurológica del paciente y el alivio de los síntomas. El tratamiento neuroendoscópico es el estándar de oro para tratar la hidrocefalia obstructiva unilateral.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. García K, Carvajal J. Hidrocefalia unilateral: caso clínico y revisión de la literatura. Rev. chil. obstet. Ginecol. [revista en internet]. 2010 [citado 25 de junio 2018]; 75(4). Disponible en: <http://www.revista-sochog.cl/files/pdf/DRA.GARCIA0.pdf>.
2. Castro Castro J, Lista Martínez O, Varela-Rois P, Pastor Zapata A. Oclusión congénita del foramen de Monro como causa de hidrocefalia unilateral: a propósito de un caso. Anales Sis San Navarra [revista en internet]. 2016, Dic [citado 25 de junio 2018]; 39(3). Disponible en: <https://recyt.fecyt.es/index.php/ASSN/article/view/49460>.
3. Shukla D. Neuroendoscopic treatment of idiopathic occlusion of unilateral foramen of Monro presenting as chronic headache. J. Neurosci Rural Pract. [revista en internet] 2016 [citado 25 de junio 2018]; 7(1). Disponible en: <http://www.ruralneuropractice.com/article.asp?issn=0976-3147;year=2016;volume=7;issue=1;spage=128;epage=130;aulast=Shukla>.
4. Krucoff MO, Chinn M, Babington P, Litvack ZN. Controversial neuroendoscopic Monroforaminoplasty in the management of isolated lateral ventricle in an adult. InterdisciplinaryNeurosurgery [revista en internet]. 2015, Jun [citado 25 de junio 2018]; 2(2). Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2214751915000122>.
5. Kumar Boruah D, Arora M, Prakash A, Baishya H, Chakraborty P. Idiopathic unilateral foramen of Monro stenosis: neuroimaging findings in three patients. J. Evid. Based Med. Healthc [revista en internet]. 2016 [citado 25 de junio 2018]; 3(34). Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/307640518\\_IDIOPATHIC\\_UNILATERAL\\_FORAMEN\\_OF\\_MONRO\\_STENOSIS\\_NEUROIMAGING\\_FINDINGS\\_IN\\_THREE\\_PATIENTS](https://www.researchgate.net/publication/307640518_IDIOPATHIC_UNILATERAL_FORAMEN_OF_MONRO_STENOSIS_NEUROIMAGING_FINDINGS_IN_THREE_PATIENTS).
6. Kalhorn SP, Strom RG, Harter DH. Idiopathic bilateral stenosis of the foramina of Monro treated using endoscopic foraminoplasty and septostomy. Neurosurg Focus [revista en internet]. 2011 [citado 25 de junio 2018]; 30(4). Disponible en: <http://thejns.org/doi/full/10.3171/2011.1.FOCUS10298>.
7. Sharifi G, Alavi E, Rezaee O, Jahanbakhshi A, Faramarzi F. Neuroendoscopicforaminoplastyfor bilateral idiopathicocclusion of foramina of Monro. TurkishNeurosurgery [revista en internet]. 2012 [citado 25 de junio 2018]; 22(2). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4750309/>.
8. Shahjouei S, Habibi Z, Naderi S, Mahmoodi R, Nejat F. Congenital obstruction of foramen of Monro: report of 10 patients and literature review. Child's Nervous System [revista en internet]. 2018, Abr [citado 25 de junio 2018]; 34(4). Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-017-3671-z>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](#), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.