

Oclusión congénita del foramen de Monro como causa de hidrocefalia unilateral. A propósito de un caso

Congenital obstruction of the foramen of Monro causing unilateral hydrocephalus. A propos of a case

J. Castro Castro, O. Lista Martínez, P. Varela-Rois, A. Pastor Zapata

RESUMEN

La hidrocefalia aislada del ventrículo lateral puede ser provocada por la oclusión unilateral del foramen de Monro. Las causas más frecuentes son los tumores de los ventrículos laterales o en el área del tercer ventrículo. La estenosis no tumoral es poco frecuente y puede deberse a patologías inflamatorias, vasculares o congénitas.

Se presenta el caso de un recién nacido a término diagnosticado prenatalmente de hidrocefalia unilateral. Tras el parto se confirmó en las sucesivas ecografías la dilatación ventricular unilateral motivo por el cual se indicó el tratamiento quirúrgico. El paciente fue sometido a la fenestración del foramen de Monro y septostomía por vía endoscópica, con buena evolución clínica y reducción del tamaño ventricular. Los hallazgos intraoperatorios demostraron la obstrucción por una membrana del foramen de Monro derecho.

Se puede conseguir un tratamiento adecuado mediante neuroendoscopia, evitando implantar derivaciones ventriculares.

Palabras clave. Diagnóstico prenatal. Foramen de Monro. Hidrocefalia. Neuroendoscopia. Neuroimagen.

ABSTRACT

Isolated hydrocephalus of the lateral ventricle may result from unilateral occlusion of the foramen of Monro. The most common causes are tumours of the lateral ventricles or in the area of the third ventricle. Non-tumoural stenosis of the foramen is rare and can be due to inflammatory, vascular or congenital conditions.

A full-term infant was prenatally diagnosed with unilateral hydrocephalus. After birth, progressive unilateral ventricular dilatation was confirmed in successive ultrasounds so surgery was indicated. The patient underwent endoscopic fenestration of the foramen of Monro and septostomy with good postoperative clinical evolution and reduction of ventricular size. Intraoperative findings demonstrated membranous obstruction of the right foramen of Monro.

A successful treatment can be accomplished through a neuroendoscopic approach avoiding the use of ventricular shunts.

Keywords. Foramen of Monro. Hydrocephalus. Neuroendoscopy. Neuroimaging. Prenatal Diagnosis.

An. Sist. Sanit. Navar. 2016; 39 (3): 447-451

Servicio de Neurocirugía. Complejo Hospitalario Universitario de Ourense.

Recepción: 10-04-2016

Aceptación provisional: 02-06-2016

Aceptación definitiva: 29-07-2016

Correspondencia:

Julián Castro Castro
Servicio de Neurocirugía
Complejo Hospitalario Universitario de Ourense
Ramón Puga 52-54
32005 Ourense
E-mail: juliancastrocastro@yahoo.es

INTRODUCCIÓN

La hidrocefalia provocada por la obstrucción del foramen de Monro se debe habitualmente a lesiones neoplásicas o a patologías inflamatorias, pudiendo desarrollar hidrocefalia uni o biventricular. En el adulto el quiste coloide es la lesión que obstruye el foramen de Monro con más frecuencia¹. En el caso de la obstrucción no tumoral, existen diversas etiologías incluyendo la hemorragia intraventricular, procesos infecciosos, malformaciones vasculares, o de manera funcional en pacientes sometidos a derivaciones de líquido cefalorraquídeo (LCR)². La oclusión congénita completa del foramen es excepcional, presentándose habitualmente en la infancia³.

Se han descrito diversos tratamientos en la literatura para la hidrocefalia univentricular por obstrucción del foramen como la derivación del ventrículo dilatado, la septostomía endoscópica, la foraminoplastia del agujero de Monro e incluso la apertura mediante craneotomía^{2,4,5}.

Recogemos el caso de un paciente varón, que había sido diagnosticado prenatalmente de hidrocefalia univentricular. Los estudios de imagen y la exploración intraoperatoria confirmaron la obstrucción unilateral del foramen de Monro.

CASO CLÍNICO

Paciente varón, fruto de primera gestación de una mujer de 33 años. El embarazo había transcurrido sin incidencias, con cribado del primer trimestre de bajo riesgo. Los estudios serológicos habituales estaban dentro de la normalidad. En la ecografía prenatal se detecta a las 37 semanas de edad gestacional la dilatación del ventrículo lateral derecho, sin otras anomalías morfológicas a destacar.

El paciente nació a las 39+3 semanas de edad gestacional, con parto vía vaginal instrumentado. La presentación fue cefálica y su puntuación en el test de Apgar de 9-9-10. La exploración tras el parto mostraba buen tono y vitalidad; fontanela anterior normotensa, sin anomalías morfológicas a destacar ni disrafismos. Reflejos arcaicos presentes. Los estudios analíticos, serológicos, el cribado de metabolopatías y de sordera fueron normales. Fondo de ojo normal El ecocardiograma

demostró comunicación interauricular sin repercusión hemodinámica.

La ecografía transfontanelar demostró dilatación del ventrículo lateral derecho, en probable relación a obstrucción del foramen de Monro derecho. En este momento el índice de resistencia de la arteria pericallosa se situaba dentro de la normalidad, sin aumentar tras ejercer presión en la fontanela anterior. A la semana de su nacimiento se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral (Fig. 1A) que confirmó la dilatación ventricular con calibre de 8 mm del asta frontal, 32 mm del asta occipital y 14 mm del asta temporal. Se asociaba a un desplazamiento de 4 mm de la línea media, sin observarse masas ni tabiques intraventriculares. El resto del sistema ventricular era normal.

Por la ausencia de datos de hipertensión intracraneal y la edad del paciente se decidió seguimiento inicial clínico y radiológico mediante ecografías seriadas.

A las 10 semanas de edad, la ecografía transfontanelar (Fig. 1B) demostró aumento de la dilatación (asta frontal 11 mm, occipital 27 mm y temporal 19 mm), desplazamiento de 6 mm de la línea media e índice de resistencia de la arteria pericallosa incrementado (Figura 1C), aumentando de manera significativa tras presión ligera sobre fontanela anterior, hallazgo sugestivo de hidrocefalia a tensión. Ante estos hallazgos, a pesar de que el paciente presentaba perímetro cefálico normal y exploración clínica normal, se decide realizar tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia.

El paciente fue intervenido a los 3 meses de edad. Se empleó un ventriculoscopia rígido a 0° (Kart Storz®, Tuttlingen, Alemania). Bajo anestesia general el paciente se colocó en decúbito supino, con la cabeza neutra elevada unos 20°. Se realizó un agujero de trépano derecho, justo anterior a la sutura coronal y 3 cm lateral a la línea media. El acceso al ventrículo se realizó siguiendo las referencias anatómicas habituales, dirigiendo el endoscopio hacia el canto interno del ojo ipsilateral en el plano coronal y hacia el conducto auditivo externo en el plano sagital. Tras acceder al asta frontal derecha, se identificó la anatomía ventricular y se localizó la ubicación teórica del foramen de Monro siguiendo las venas talamoestriada y septal anterior y el plexo coroideo. Se identificó una membrana avascular (Fig. 2A) a través de la cual se intuía por transparencia el foramen de Monro. Se realizó coagulación y posterior apertura de esta membrana empleando la punta bipolar (Fig. 2B) y posteriormente se dilató con un balón de Fogarty de 4 French (Fig. 2C). A través del nuevo foramen creado, se introdujo el endos-

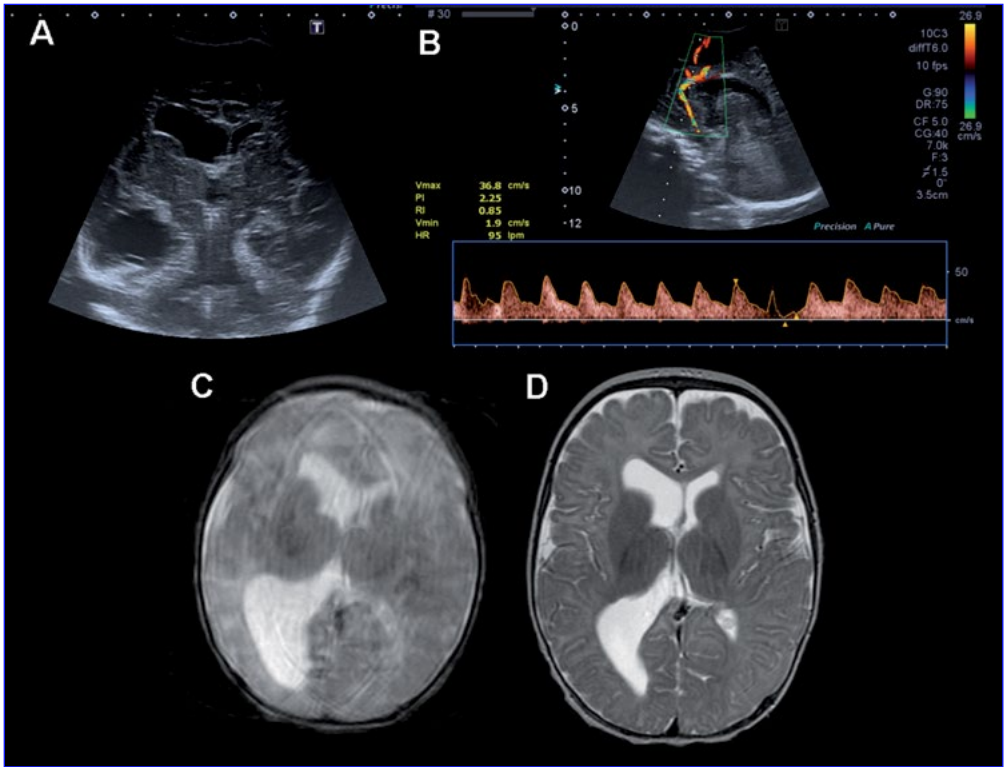


Figura 1. Figura 1A y 1B ecografía transfontanelar realizada a los dos meses de vida, con dilatación de ventrículo lateral derecho e incremento de índice de Resistencia de la arteria pericallosa. Figura 1C RM axial en secuencia T2 realizada una semana tras el nacimiento y Figura 1D, RM realizada a los nueve meses de edad mostrando reducción del grado de hidrocefalia.

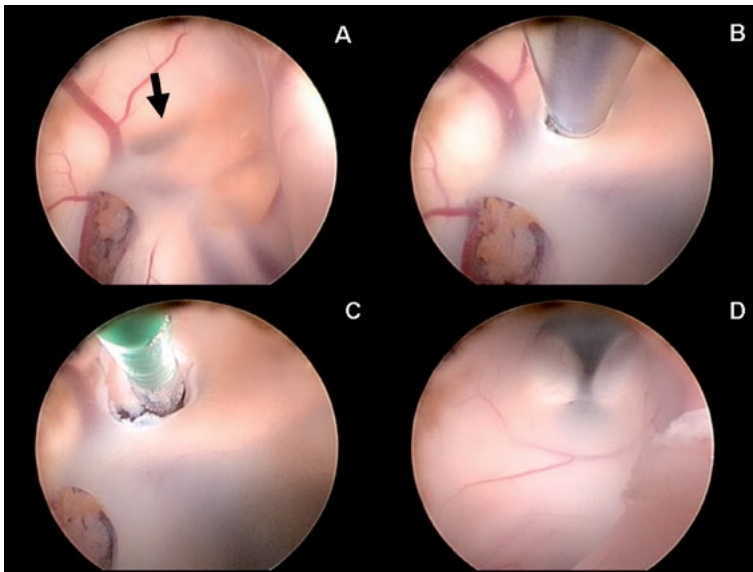


Figura 2. Figura 2A, flecha negra señalando la membrana que ocluye el foramen de Monro derecho. Figura 2B y 2C mostrando la coagulación de la membrana y la dilatación de la apertura con balón. Figura 2D mostrando la visión del III ventrículo a través de la apertura realizada.

copio hasta visualizar el tercer ventrículo (Fig. 2D). Tras crear una adecuada comunicación del asta frontal derecha con el tercer ventrículo, se realizó una fenestración en la porción anterior del septo pellucidum, para asegurar otra vía de comunicación entre las astas frontales de los ventrículos laterales.

El postoperatorio del paciente cursó sin incidencias. La evolución del perímetro craneal y la exploración física y neurológica en los primeros 6 meses de seguimiento fueron normales. Las ecografías transfontanelares de seguimiento mostraron mejoría de la dilatación del ventrículo lateral derecho, con índice de la arteria pericallosa dentro de la normalidad. La RM realizada a los 9 meses de edad (Fig. 1D) confirmó estos hallazgos de ecografía.

DISCUSIÓN

La hidrocefalia univentricular o unilateral es una entidad poco frecuente^{6,7}, que puede deberse a causas congénitas o adquiridas⁸. Entre los casos adquiridos encontramos los tumores intraventriculares, lesiones tuberculosas, hemorragias intraventriculares quistes del plexo corioideo, hipertrofia del plexo corioideo, meningitis bacteriana o diversas patologías inflamatorias, mientras que la forma congénita puede deberse a atresia o a procesos inflamatorios intrauterinos^{3,8}. También ha sido descrita la hidrocefalia unilateral que se desarrolla tras la colocación de derivaciones o tras ventriculostomías para el tratamiento de hidrocefalias biventriculares debido a un posible mecanismo de válvula unidireccional a nivel del foramen de Monro (sobredrenaje univentricular)⁹. Oi y Matsumoto propusieron una clasificación de la hidrocefalia univentricular según la morfología del foramen de Monro con 4 categorías: atresia, obstrucción morfológica, obstrucción funcional y foramen patente^{9,10}.

En los excepcionales casos de obstrucción idiopática congénita han sido descritos la atresia, con ausencia completa del foramen o un segundo grupo con una membrana que ocluye el foramen y sin embargo permite el paso del plexo corioideo, como en el paciente de nuestro caso^{5,7}.

Dentro del diagnóstico diferencial de la hidrocefalia unilateral congénita, cabe in-

cluir también a aquellos pacientes que presentan hemiatrofia cerebral. En estos casos la asimetría entre ambos hemisferios se acompaña de un mayor tamaño ventricular del lado afectado. El síndrome de Dyke, Davidoff y Masson, la infección intrauterina por virus Herpes simple o la isquemia cerebral intraútero son algunas de las causas posibles¹¹.

En los casos en que la membrana obstructiva ha sido analizada histológicamente, los hallazgos demostraron tejido glial y ependimario normal, asociado a macrófagos rellenos de hemosiderina en los casos asociados a hemorragia¹².

Al producirse el bloqueo en uno de los forámenes de Monro, se produce únicamente el aumento de tamaño de uno de los ventrículos. Este fenómeno explica que en muchos casos los síntomas son leves y de lenta progresión, siendo poco frecuente la hidrocefalia aguda sintomática^{10,13}.

Para el tratamiento de la hidrocefalia univentricular se han aplicado diversos tratamientos quirúrgicos. Han sido descritas la fenestración del septum pellucidum o del propio foramen de Monro mediante craneotomía abierta, sin embargo no han demostrado ninguna ventaja sobre los tratamientos endoscópicos y sí mayor morbilidad^{12,14}.

Otra posibilidad es la colocación de derivaciones de LCR implantadas en el ventrículo dilatado. Sin embargo el porcentaje de complicaciones asociadas y de fallos en niños menores de 1 año, hace que actualmente no sean la primera opción terapéutica^{12,13,15}.

Las opciones de tratamiento endoscópico son la septostomía y la recanalización del foramen de Monro. Han sido descritos diferentes abordajes en función de las preferencias del cirujano y de la planificación prequirúrgica. El acceso se puede realizar a través del asta frontal, el asta occipital e incluso desde el asta occipital del ventrículo no dilatado, para disminuir el riesgo de lesión al perforar el septum^{10,14}.

En nuestra opinión, el acceso a través del asta frontal dilatada permite una buena visualización de la anatomía ventricular, se accede tanto a la región del foramen como

a la parte anterior del septum y es un acceso común a la mayoría de procedimientos de endoscopia ventricular, motivo por el cual lo empleamos en nuestro paciente.

La septostomía endoscópica ha demostrado ser una alternativa efectiva tanto para el tratamiento inicial como para los casos de fallo de la ostomía. Su mayor limitación son aquellos pacientes con un septum pellucidum engrosado y no transparente, en los que puede ser difícil su perforación^{4,8}.

El término "foraminoplastia" del foramen de Monro fue introducido por primera vez por Oi y Enchev en su trabajo sobre el manejo del la hidrocefalia unilateral en neonatos¹². Busca reestablecer la anatomía normal de circulación entre el ventrículo lateral y el tercer ventrículo, proporcionando un flujo fisiológico del LCR. Su aplicabilidad va a depender de si la obstrucción del foramen es por atresia o por obstrucción membranosa, es necesario un diámetro suficiente del foramen de Monro para poder realizarla con bajo riesgo de lesión del fórnix. En aquellos pacientes en que no es posible la localización por el examen endoscópico, puede ser de utilidad la ayuda de la neuronavegación^{12,14,15}.

BIBLIOGRAFÍA

1. FREUDENSTEIN D, DUFFNER F, KRAPP H, WAGNER A, GROTE EH. Neuroendoscopic treatment of idiopathic occlusion of the foramen of Monro in adults—two case reports. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2002; 42: 81-85.
2. WONG TT, LEE LS. Membranous occlusion of the foramen of Monro following ventriculoperitoneal shunt insertion: a role for endoscopic foraminoplasty. *Childs Nerv Syst* 2000; 16: 213-217.
3. OI S, HIDAKA M, HONDA Y, TOGO K, SHINODA M, SHIMODA M et al. Neuroendoscopic surgery for specific forms of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst* 1999; 15: 56-68.
4. KEHLER U, GLIEMROTH J, ARNOLD H. Asymmetric hydrocephalus: safe endoscopic perforation of septum pellucidum: technical note. *Minim Invasive Neurosurg* 1997; 40: 101-102.
5. MOHANTY A, DAS BS, SASTRY KOLLURI VR, HEDGE T. Neuro-endoscopic fenestration of occluded foramen of Monro causing unilateral hydrocephalus. *Pediatr Neurosurg* 1996; 25: 248-255.
6. BOYAR B, ILDAN F, BAGDATOGLU H, CETINALP E, KARADAYI A. Unilateral hydrocephalus resulting from occlusion of foramen of Monro: a new procedure in the treatment: stereotactic fenestration of the septum pellucidum. *Surg Neurol* 1993; 39: 110-114.
7. KUMAR R. Unilateral hydrocephalus in paediatric patients, a trial of endoscopic fenestration. *Neurol India* 1999; 47: 282-285.
8. CHUN HJ, LEE Y, PARK HK, KIM YS. Neuroendoscopic fenestration of the foramen of Monro without septostomy for unilateral hydrocephalus following neonatal intraventricular hemorrhage. *Childs Nerv Syst* 2011; 27: 473-478.
9. OI S, MATSUMOTO S. Pathophysiology of non-neoplastic obstruction of the foramen of Monro and progressive unilateral hydrocephalus. *Neurosurgery* 1985; 17: 891-896.
10. VAZ-GUIMARÃES FILHO FA, RAMALHO CO, SURIANO ÍC, ZYMBERG ST, CAVALHEIRO S. Neuroendoscopic surgery for unilateral hydrocephalus due to inflammatory obstruction of the Monro foramen. *Arq Neuropsiquiatr* 2011; 69: 227-231.
11. UDUMA FU, EMEJULU JK, MOTAH M, OKERE PC, ONGOLO PC, MUNA W. Differential diagnoses of cerebral hemiatrophy in childhood: a review of literature with illustrative report of two cases. *Glob J Health Sci* 2013; 5: 195-207.
12. OI S, ENCHEV Y. Neuroendoscopic foraminoplasty of foramen of Monro. *Childs Nerv Syst* 2008; 24: 933-942.
13. FREPPEL S, MARCHAL JC, 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: 1131-1135.
14. GANGEMI M, MAIURI F, DONATI PA, SIGNORELLI F, BASILE D. Endoscopic surgery for monoventricular hydrocephalus. *Surg Neurol* 1999; 52: 246-250.
15. DASTGIR G, AWAD A, SALAM A, ATTIA M. Unilateral hydrocephalus due to foramen of Monro stenosis. *Minim Invasive Neurosurg* 2006; 49: 184-186.

