

# ENFOQUE PERINATAL DE LA VENTRICULOMEGALIA.



Myriam Alcantarilla Acevedo  
Gemma Matilde Calderón López





# Enfoque perinatal de la ventriculomegalia (Índice):

---

- Caso clínico.
- Terminología.
- Concepto.
- Introducción/Epidemiología.
- Fisiopatología.
- Etiología.
- Evaluación sistemática.
- Pronóstico.
- Caso clínico (evolución).

# CASO CLÍNICO:

---

---

Paciente de 9 días de vida que ingresa por **pérdida suprafisiológica de peso e ingesta escasa.**

## Antecedentes familiares:

- Madre: Telangiectasias peritoneales + anemia ferropénica de repetición (no filiada).
- Abuelo, primos y bisabuela materna: **Enfermedad de Rendu-Osler-Weber.**

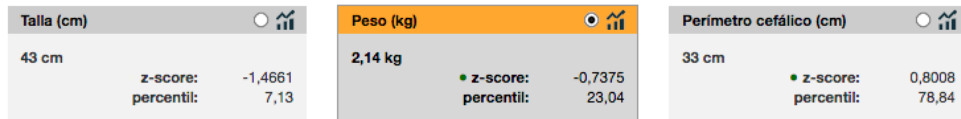
## Antecedentes personales:

- G2A0P1. **EG: 34+6 sem** (EPM al ingreso: 36+1 sem).
- Patologías gestación: **APP**, síndrome tusígeno + otitis semana previa a nacimiento.
- Serología materna: negativa salvo VHC, CMV y Herpes simple (desconocidos).
- Frotis SGB: **Desconocido** (PAI completa).
- Parto: **Amniorrexis 48 h anteparto.** Inducción (RPM). Eutócico (cefálica). Apgar 8/10/10.

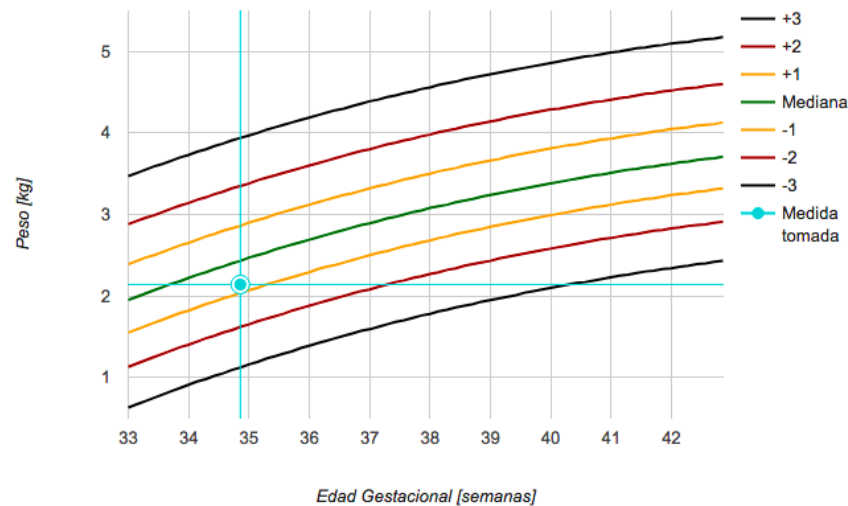
# CASO CLÍNICO (Somatometría):

Al nacimiento: Peso 2140 gramos (p23), Longitud 47 cm (p72), PC 33 cm (p79).  
Al ingreso: Peso 1940 gramos (p3), Longitud 47 cm (p48), PC 33 cm (p62).

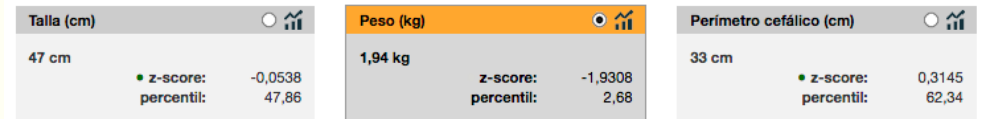
Niño 34 + 6 edad gestacional



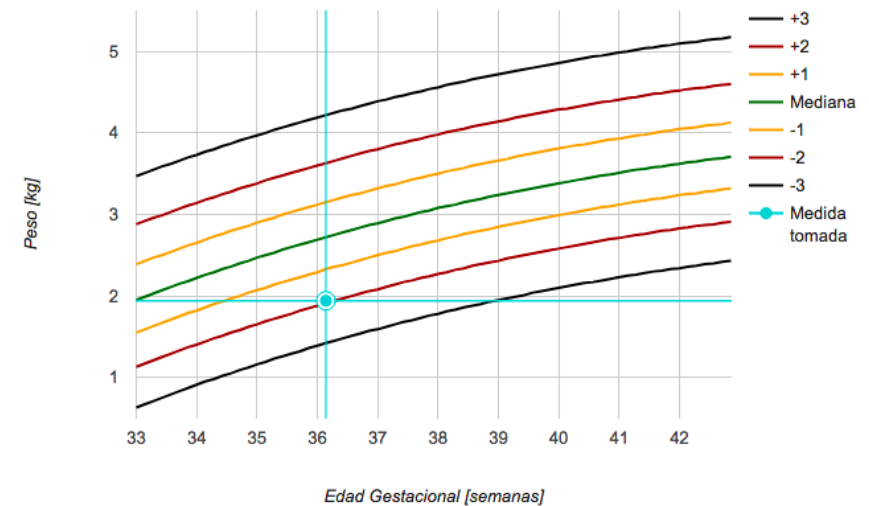
z-score percentil



Niño 36 + 1 edad gestacional



z-score percentil



Macrocefalia relativa

# CASO CLÍNICO (Pruebas complementarias):

---

- Hemograma: **Hb límite inferior normalidad** al ingreso/anemia.
- Bilirrubina total máxima: 13,7 mg/dl (indirecta). **Coombs directo negativo.**
- **VRS** aspirado nasofaríngeo: **positivo.**
- PCR, BQ (perfil hepático), gasometría: normales.
- Sedimento de orina: normal.
- Ecografía abdomen: normal.

## Ecografía cerebral (6º día ingreso):

- *Moderada dilatación ventricular supratentorial (índices caudotalámicos 13 y 15 mm derecho e izquierdo respectivamente; diámetro transverso III ventrículo de 8,6 mm).*
- *No signos indirectos de HTIC.*
- *No imágenes sugestivas de sangrado intra o periventricular.*
- *No LOES, no desplazamientos estructuras anatómicas, no alteraciones en fosa posterior. Cuerpo calloso visible en toda su longitud.*

## RM cráneo (14º día ingreso):

- *Hidrocefalia triventricular ligera-moderada.*
- *No signos de edema periependimario ni otros hallazgos significativos.*
- *Acueducto de Silvio aparentemente permeable.*

# VENTRICULOMEGALIA (TERMINOLOGÍA):

---

---



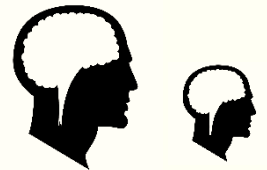
**Hidrocefalia:** Acúmulo de cantidad excesiva de LCR en sistema ventricular y/o en espacio subaracnoideo



Dilatación ventricular + aumento de PIC



**Ventriculomegalia:** Dilatación ventricular en neuroimagen.  
Hallazgo común en todas las formas de hidrocefalia / otras afecciones no asociadas (p.ej., atrofia cerebral).

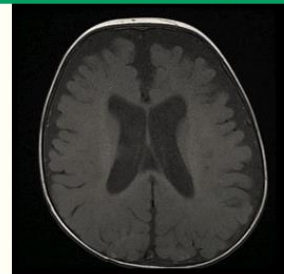


“Hidrocefalia ex-vacuo”

- Hidrocefalia no comunicante  $\Rightarrow$  Hidrocefalia obstructiva
- Hidrocefalia comunicante  $\Rightarrow$  Hidrocefalia arreabsortiva / sobreproducción.

- **Hidrocefalia externa benigna**  $\Rightarrow$  "Agrandamiento benigno del espacio subaracnoideo".  
Causa común de macrocefalia en la infancia; autolimitada.

Benign extra-axial fluid of infancy



# VENTRICULOMEGALIA (CONCEPTO):

---

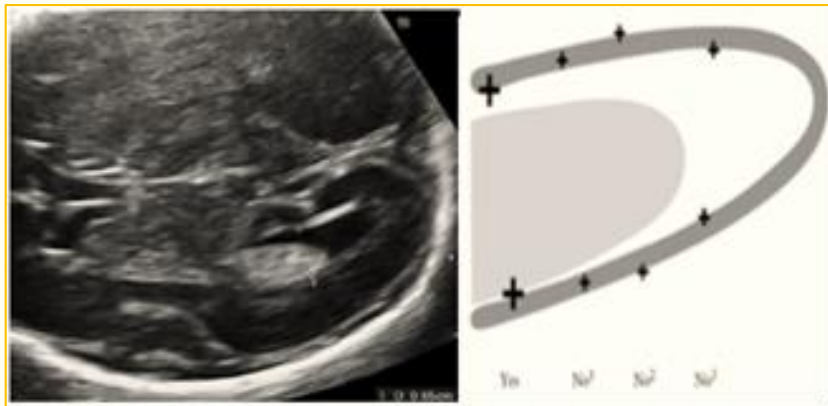
Ventriculomegalia = Dilatación del ventrículo lateral  $> 10$  mm (unilateral/bilateral).

- Leve (10-12 mm).
- Moderada (13-15 mm).
- Severa ( $> 15$  mm).

Plano transventricular:  **ATRIUM** (cuerpo + asta posterior + asta inferior VL).



**GLOMUS** (agrupación de plexos coroideos).



Normal cierto grado de asimetría ( $>2$  mm).



Desarrollo neurológico adecuado si tamaño ventricular normal.

# VENTRICULOMEGALIA (INTRODUCCIÓN/ EPIDEMIOLOGÍA):

**IMPORTANCIA:** Posible alteración en desarrollo neurológico + importante asociación a otras anomalías.

## Ventriculomegalia ASOCIADA a otras anomalías



Anomalías asociadas → Más frecuente a > grado de ventriculomegalia.

Malformaciones SNC → Agenesia del cuerpo calloso y espina bífida.

Neurosonografía/RNM → Sensibilidad baja < 24 semanas EG.

## Ventriculomegalia AISLADA



Mayor riesgo de aneuploidía.



Incidencia: 0,3-1,5:1000 nacimientos



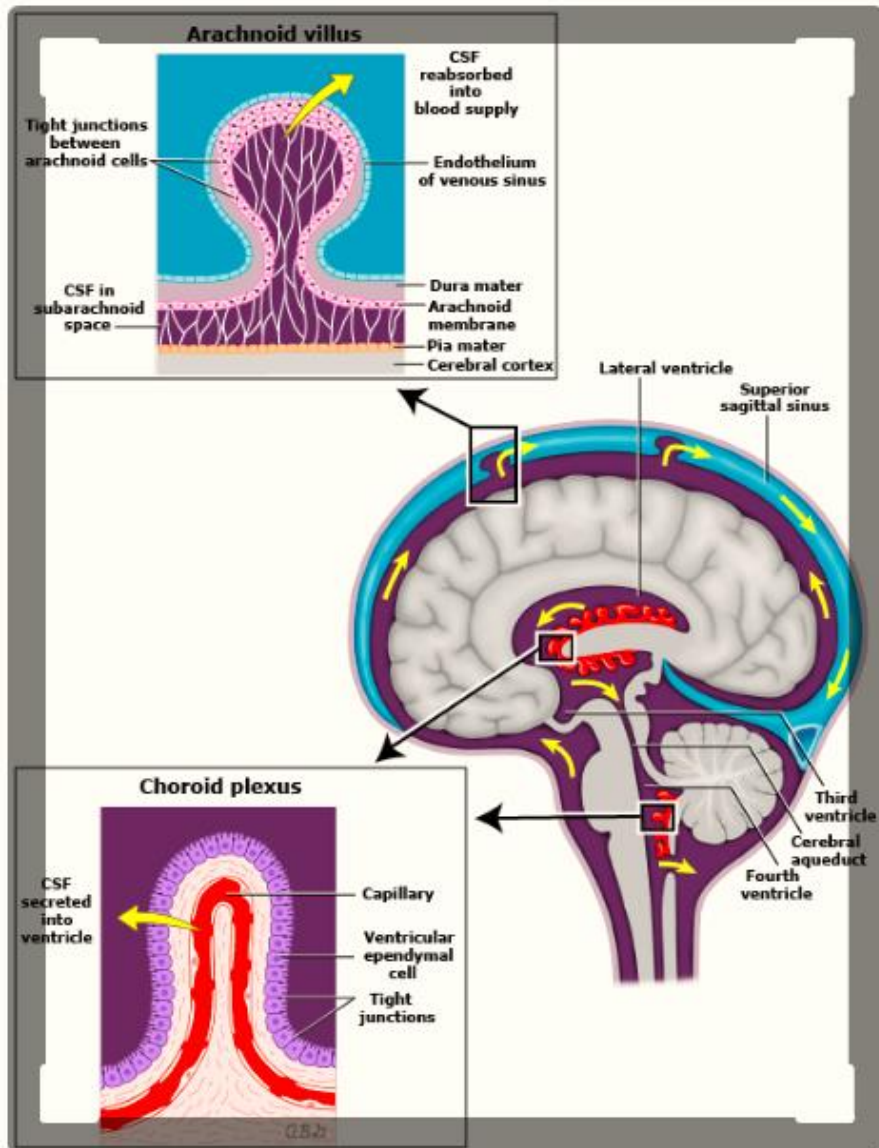
Inicio variable: cualquier EG



- **Factores de riesgo hidrocefalia:**
  - Prematuridad (EG  $\leq$  30 sem).
  - Peso nacimiento < 1500 gramos.
  - Diabetes materna.
  - Bajo estatus socioeconómico.
  - Sexo masculino (7:1).
  - Raza/etnia.
  - Antecedentes familiares positivos.



# VENTRICULOMEGALIA (FISIOPATOLOGÍA):



**PRODUCCIÓN:** Plexos coroideos.

**CIRCULACIÓN:** Sistema ventricular → espacio subaracnoideo.

- Foramen interventriculare de Monro (x2).
- Acueducto cerebral de Silvio.
- Agujeros laterales Luschka (x2) + orificio línea media Magendie.
- Cisternas basales.

**ABSORCIÓN:** Vellosidades aracnoideas → Senos venosos.



**SOBREPRODUCCIÓN:** Papiloma de plexos coroideos.

**OBSTRUCCIÓN:** Dilatación proximal.

- Estenosis del acueducto de Silvio (SAS).

**ABSORCIÓN DETERIORADA:** Dilatación de todo el sistema ventricular. Inflamación vellosidades subaracnoideas ± aumento de presión en senos venosos.

# VENTRICULOMEGALIA (FISIOPATOLOGÍA):

Causa subyacente

Momento/rapidez de instauración

Mecanismos compensatorios



Anterior a fusión de suturas craneales, no agudo:

- Expansión craneal → Alivio PIC.
- Menor compromiso de tejido cerebral.

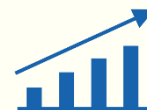
Posterior a fusión de suturas craneales, agudo:

- Aumento significativo de PIC.
- Destrucción + rápida de tejido cerebral.

PROGRESIÓN de dilatación DESIGUAL → astas frontales y occipitales primero y en mayor medida.

Alteración revestimiento endimario → EDEMA ÁREAS SUBPENDIMALES

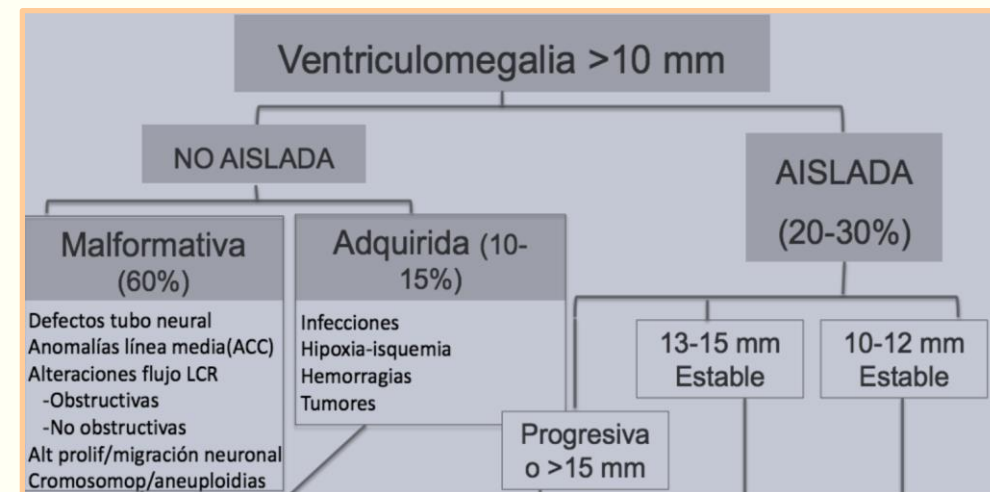
AFECTACIÓN SUSTANCIA BLANCA → ISQUEMIA + ATROFIA



# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

TABLA 1. CAUSAS DE VENTRICULOMEGALIA

	CAUSAS
<b>Atrofia cerebral</b>	Infección intracraneana Daño sustancia blanca Hemorragia focal o infarto
<b>Obstrucción al flujo del LCR</b>	Estenosis aqueductal Malformación de Dandy Walker Malformación de Arnold Chiari
<b>Disminución de reabsorción de LCR</b>	Hemorragia intraventricular Hemorragia subaracnoidea Infección intracraneana
<b>Anomalia del desarrollo</b>	Encefalocele Holoprosencefalia Agenesia del cuerpo calloso Lisencefalia Alteración de la migración neuronal
<b>Anomalia cromosómica o genética</b>	Trisomía 13, 18, 21 Síndromes con alteración del SNC (Miller-Dieker, Apert)
<b>Sobreproducción de LCF</b>	Papiloma de plexo coroideo



# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

## A.- Patogénica

### A1.- Obstructivas:

A1a.- *Univentriculares*(obstrucción en uno de los agujeros de Monro)

A1b.- *Biventriculares*(obstrucción de los dos agujeros de Monro)

A1c.- *Triventriculares*(obstrucción en el acueducto de Sylvio)

A1d.- *Tetraventriculares*(obstrucción de agujeros de Luschka y Magendie)

### B2.- No obstructivas:

B2a.- *Arreabsortivas*

B2b.- *Hipersecretoras*

B2c.- *Ex vacuo*

## B.- Dandy

### B1.- No comunicantes

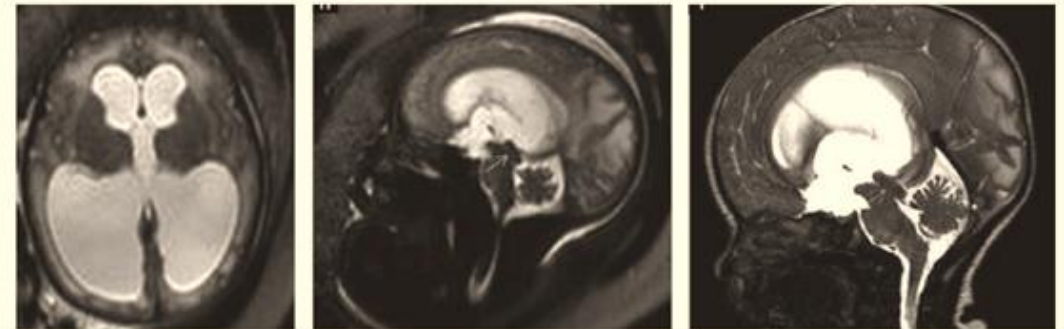
### B2.- Comunicantes

## C.- Etiológica

### C1.- Congénitas







### C2.- Adquiridas

## VM. Estenosis congénita acueducto Silvio






# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):




## CONGÉNITA:

-  1. Defectos del tubo neural.
  - **Mielomeningocele (SAS).**
  - Encefalocele.
-  2. Malformaciones del SNC.
  - Malformaciones de Chiari.
  - Malformación de Dandy-Walker.
  -  ➤ Malformación de la vena de Galeno.
-  3. Hidrocefalia ligada al cromosoma X (SAS).
4. Formas sindrómicas.
  - Síndrome de Walker-Warburg.
-  5. Infección intrauterina.
  - TORCHS.
  - Coriomeningitis linfocítica (LCM).
  - Virus del Zika.
  - Virus Parainfluenza tipo 3.
  - Parvovirus B19.
6. Papiloma o carcinoma del plexo coroideo.
-  7. Hemorragia cerebral intraútero.
8. *Ventriculomegalia aislada.*

## ADQUIRIDA:

-  1. Post-hemorrágica.
  - Prematuridad (HIV grado III).
  - Malformaciones arterio-venosas.
  - Traumatismos.
  - Trastornos hemorrágicos sistémicos.
-  2. Tumores del SNC.
  - Meduloblastoma fosa posterior.
  - Astrocitoma.
  - Ependimoma.
-  3. Infecciones del SNC.

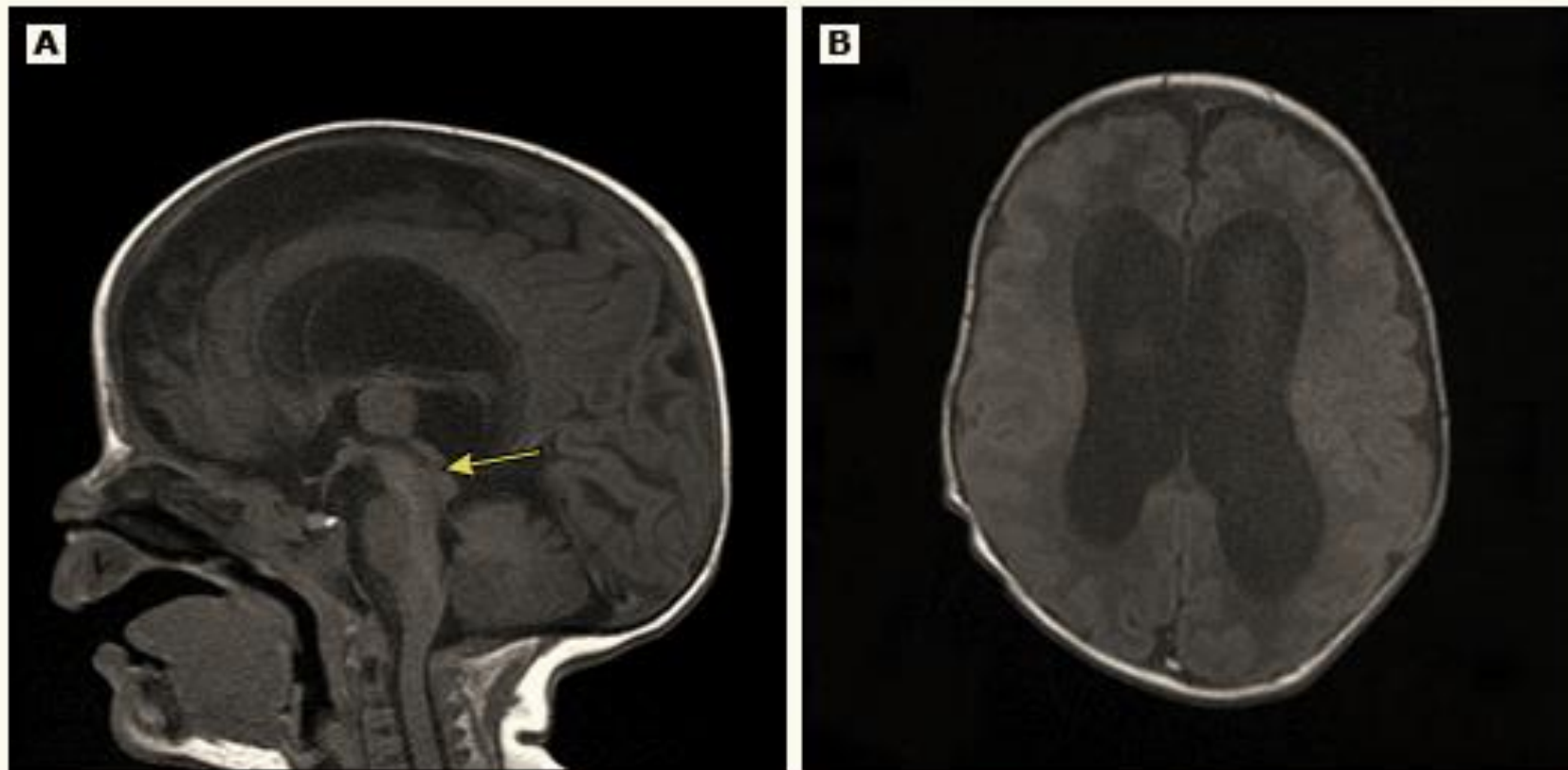
Leyenda mecanismos de producción:

-  Obstrutivo.
-  Arreabsortiva.
-  Mixto.

# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

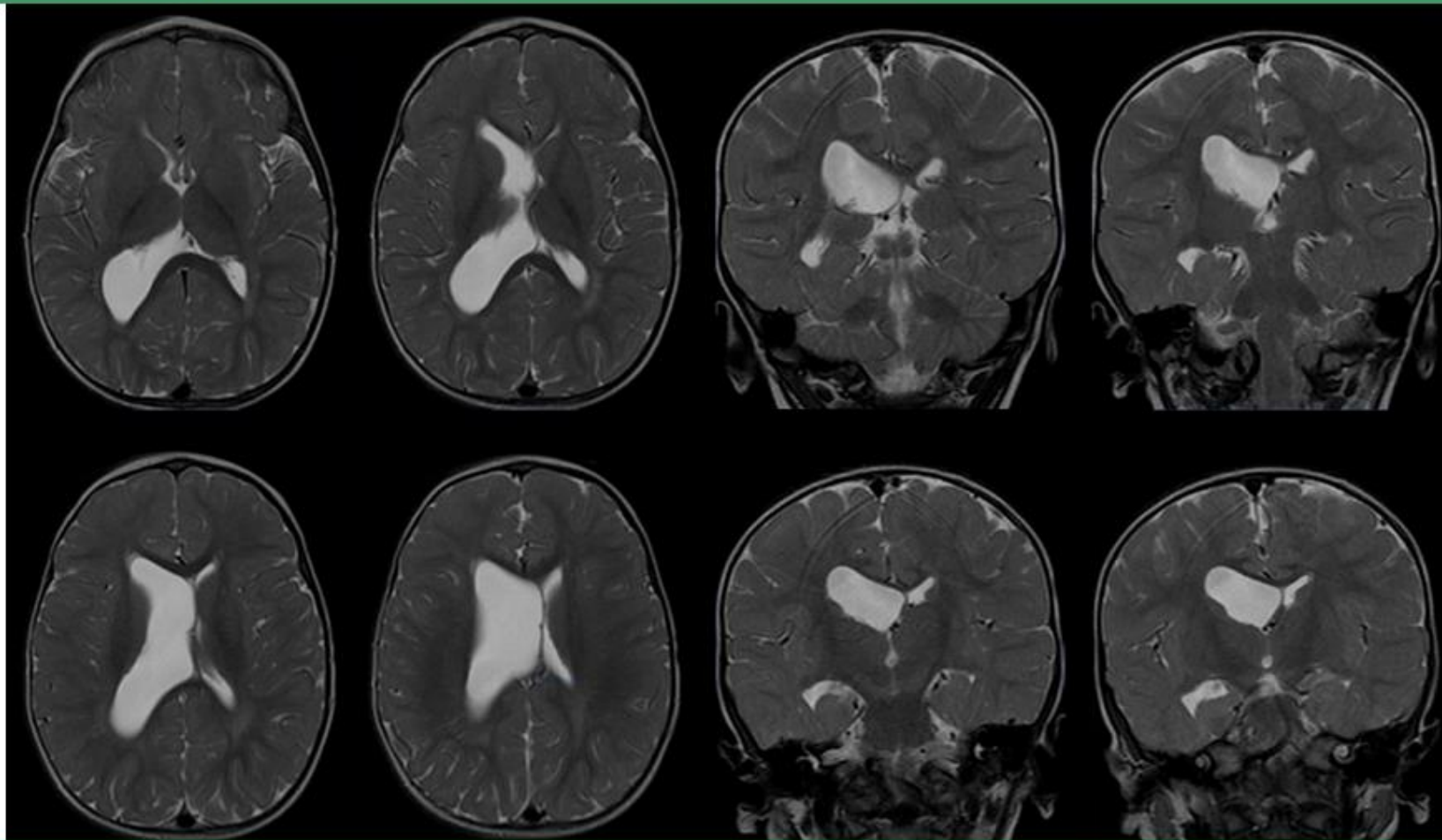
## Congenital aqueductal stenosis



# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

## Obstructive hydrocephalus due to foramen of Monro obstruction



T2-weighted MRI of a child with obstruction of the foramen of Monro with associated dilation of the right lateral ventricle.

# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

Malformaciones de Chiari: Desplazamiento tronco cerebral + cerebelo caudalmente hacia canal espinal cervical → Obstrucción fosa posterior.

Malformación Chiari tipo II

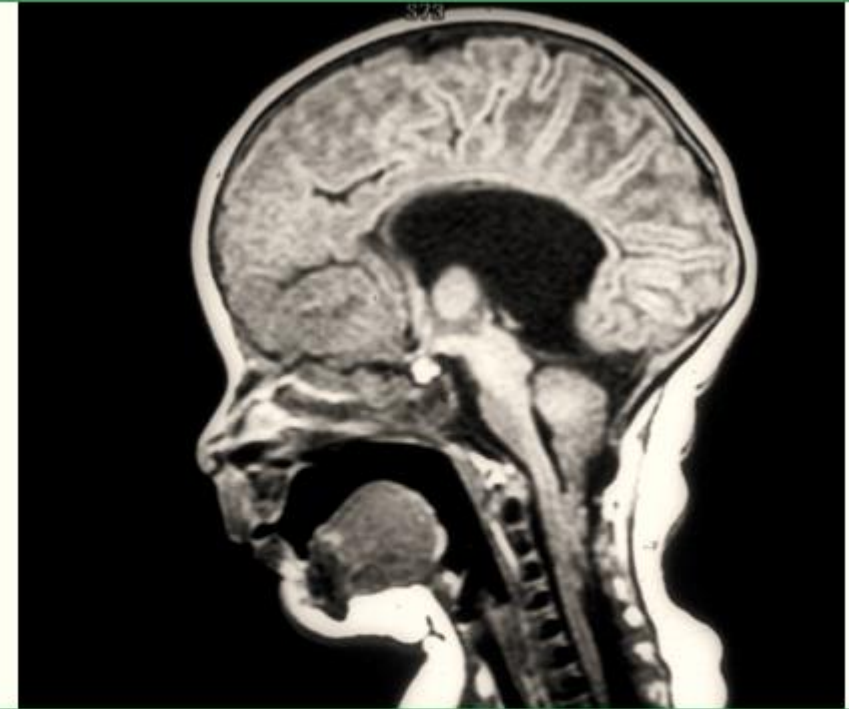
↓  
Agenesia cuerpo calloso



Mielomeningocele

↓  
Estenosis acueductal

## Hydrocephalus due to a Chiari II malformation



Sagittal T1 weighted magnetic resonance imaging (MRI) showing hydrocephalus due to a Chiari II malformation in a child with myelomeningocele. Note the shallow posterior fossa and descent of cerebellar tonsils past the foramen magnum. Other findings include large massa intermedia, low lying torcula, and partial agenesis of the corpus callosum.

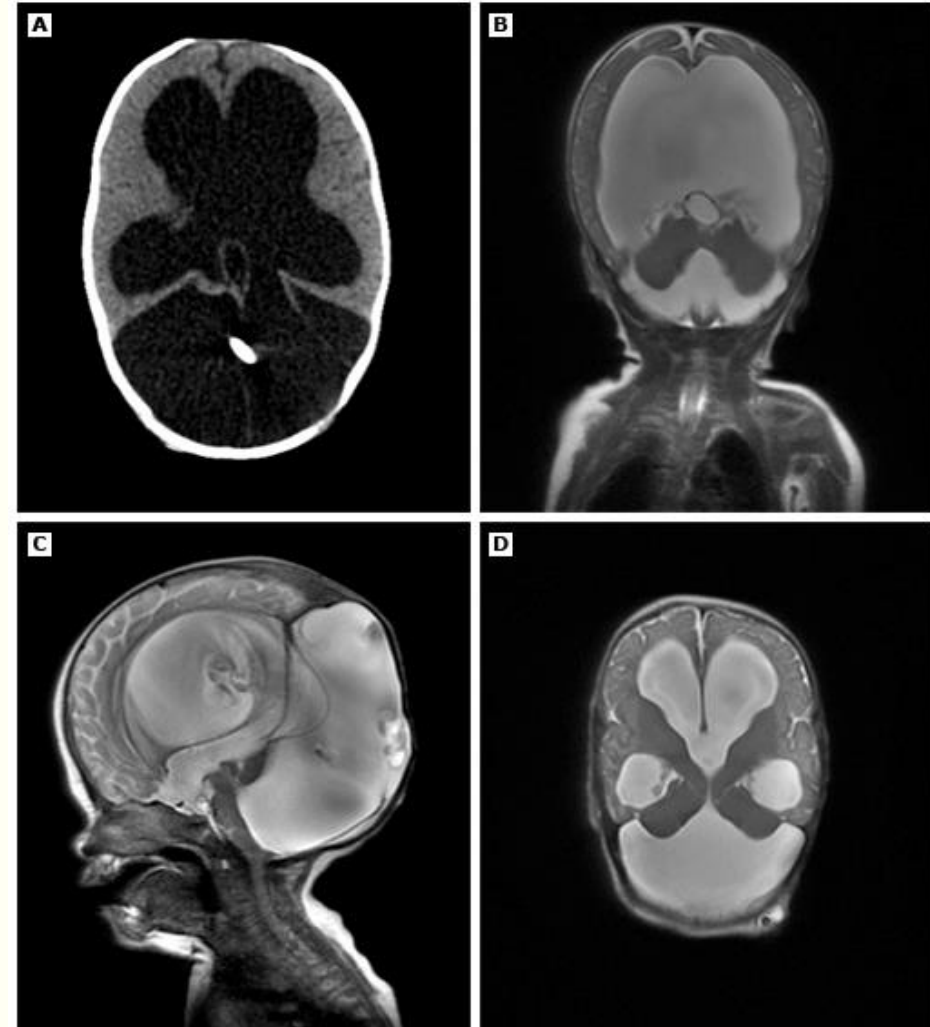


# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

## Malformación Dandy-Walker:

- Gran quiste fosa posterior.
  - Comunicación 4<sup>o</sup> ventrículo–cisterna magna.
  - Ausencia parcial o total de vermis cerebeloso.
  - Atresia forámenes de Luschka y Magendie.
- 
- Forma sindrómica:
    - Disgenesia cuerpo calloso.
    - Deformidades orofaciales.
    - Cardiopatía congénita.
    - Anomalías genitourinarias.
    - Anomalías gastrointestinales.



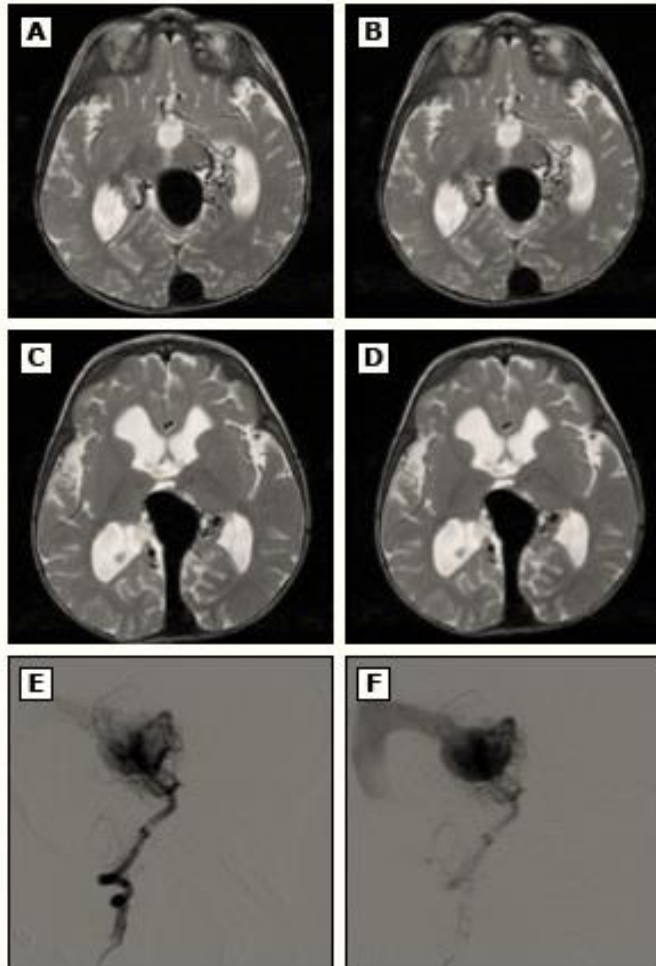
# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

---

## Hydrocephalus due to a vein of Galen malformation

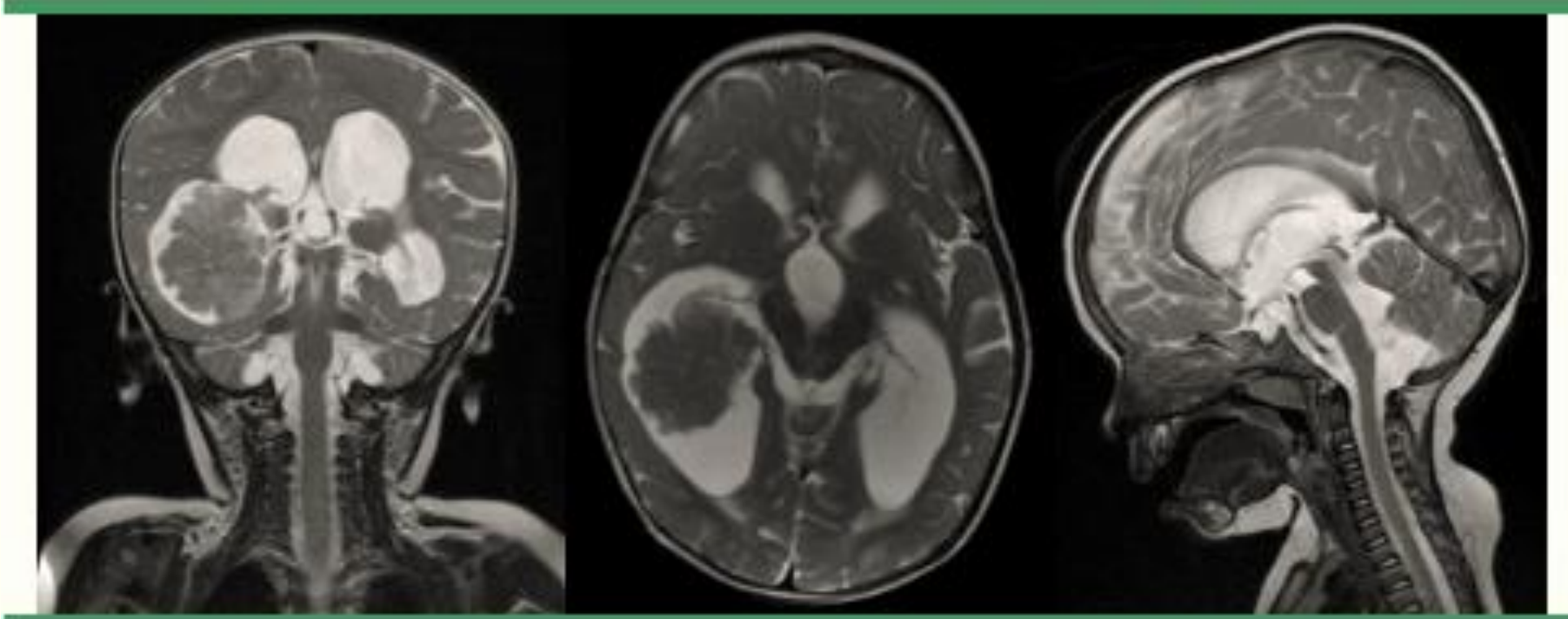
---



# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

## Hydrocephalus due to a choroid plexus papilloma



# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

## Obstructive hydrocephalus due to posterior fossa tumor



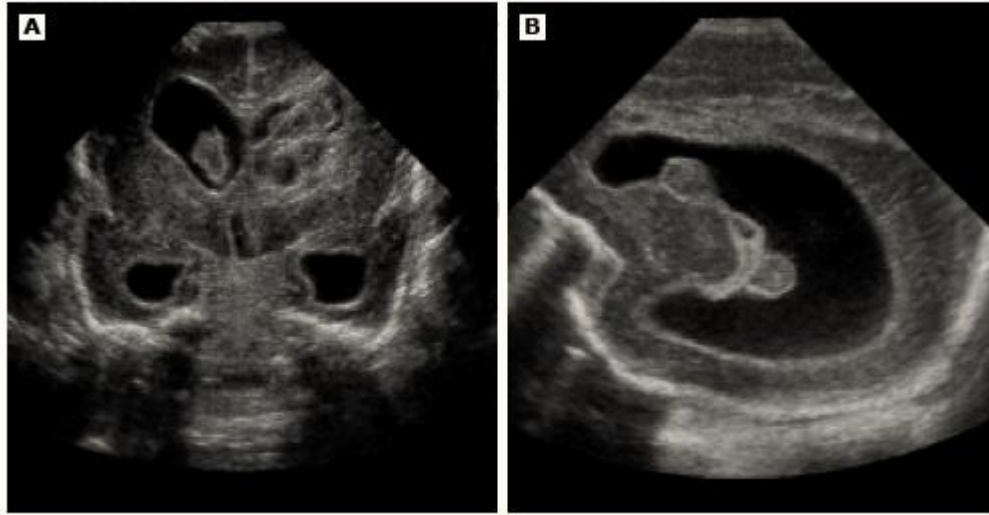
MRI images of a five-week-old infant with severe obstructive hydrocephalus due to congenital posterior fossa tumor. The infant presented with macrocephaly and irritability. The MRI images show a large posterior fossa tumor and diffuse hydrocephalus involving the entire ventricular system.

# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

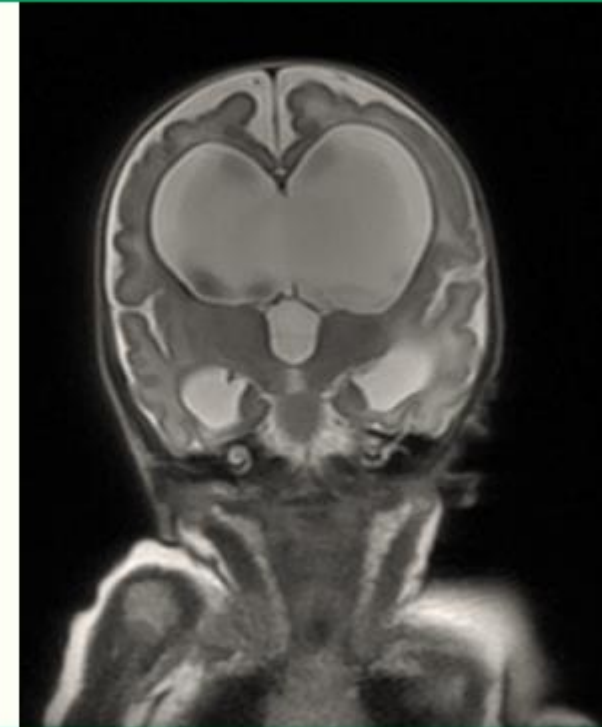
---

**Hydrocephalus due to germinal matrix intraventricular hemorrhage (IVH) of prematurity**



Ultrasound in an infant with grade IV intraventricular hemorrhage.

**Post hemorrhagic hydrocephalus sequelae**



Coronal T2 weighted magnetic resonance imaging (MRI) in a child with communicating hydrocephalus.

# VENTRICULOMEGALIA (ETIOLOGÍA):

---

Ventriculomegalia → Marcador ecográfico de **aneuploidía**.

Alteraciones cromosómicas (3,2%-14,2%) → >15% si malformación asociada.

Síndrome de Down → Cromosomopatía más frecuentemente asociada a ventriculomegalia.

Trisomy 13, 18, 21

Apert syndrome

Miller–Dieker syndrome

Seckel syndrome

Smith–Lemli–Opitz syndrome

Walker–Warburg syndrome

Neu–Laxova syndrome

Acrocallosal syndrome

Aicardi syndrome

Craniosynostosis

Lissencephaly, microcephaly

Microcephaly

Microcephaly

Encephalocele, lissencephaly

Agenesis of the corpus callosum, lissencephaly, microcephaly

Agenesis of the corpus callosum

Agenesis of the corpus callosum

Hidrocefalia ligada al cromosoma X:  
**CRASH.**

- Hipoplasia cuerpo calloso.
- Retraso.
- Aducción de pulgares.
- Paraplejía espástica.
- Hidrocefalia.

# VENTRICULOMEGALIA (EVALUACIÓN SISTEMÁTICA):

1. Búsqueda etiología.
2. Descartar asociaciones.
3. Consejo genético.

1. Historia clínica dirigida

2. Neurosonografía avanzada

3. Ecografía morfológica detallada

4. Ecocardiografía

5. Valoración crecimiento fetal

6. Serologías TORCH. PCR líquido amniótico

7. Cariotipo fetal

8. RM [no sistemática]. + 32 sg. Información adicional en 6-10 % casos

Seguimiento:

- ¿Progresión, mantenimiento, desaparición?
- Continuar búsqueda de anomalías asociadas.

Marcadores secundarios de infección fetal en ecografía.

Serología materna menor S y E.

+ frecuentemente VMG severa

# VENTRICULOMEGALIA AISLADA (PRONÓSTICO):

---

Falsos negativos → 13% anomalías no identificadas.

Factores pronósticos > VPP: Tamaño y progresión de dilatación.

- ↓VMG: 7% anormal Vs ↑VMG: 44%.
- No existe correlación con:
  - Sexo.
  - Bilateralidad.
  - Asimetría.
  - Edad gestacional inicio.

## Alteraciones neurodesarrollo:

- 72% casos severos.
- 24% casos moderados.
- 4% casos leves.

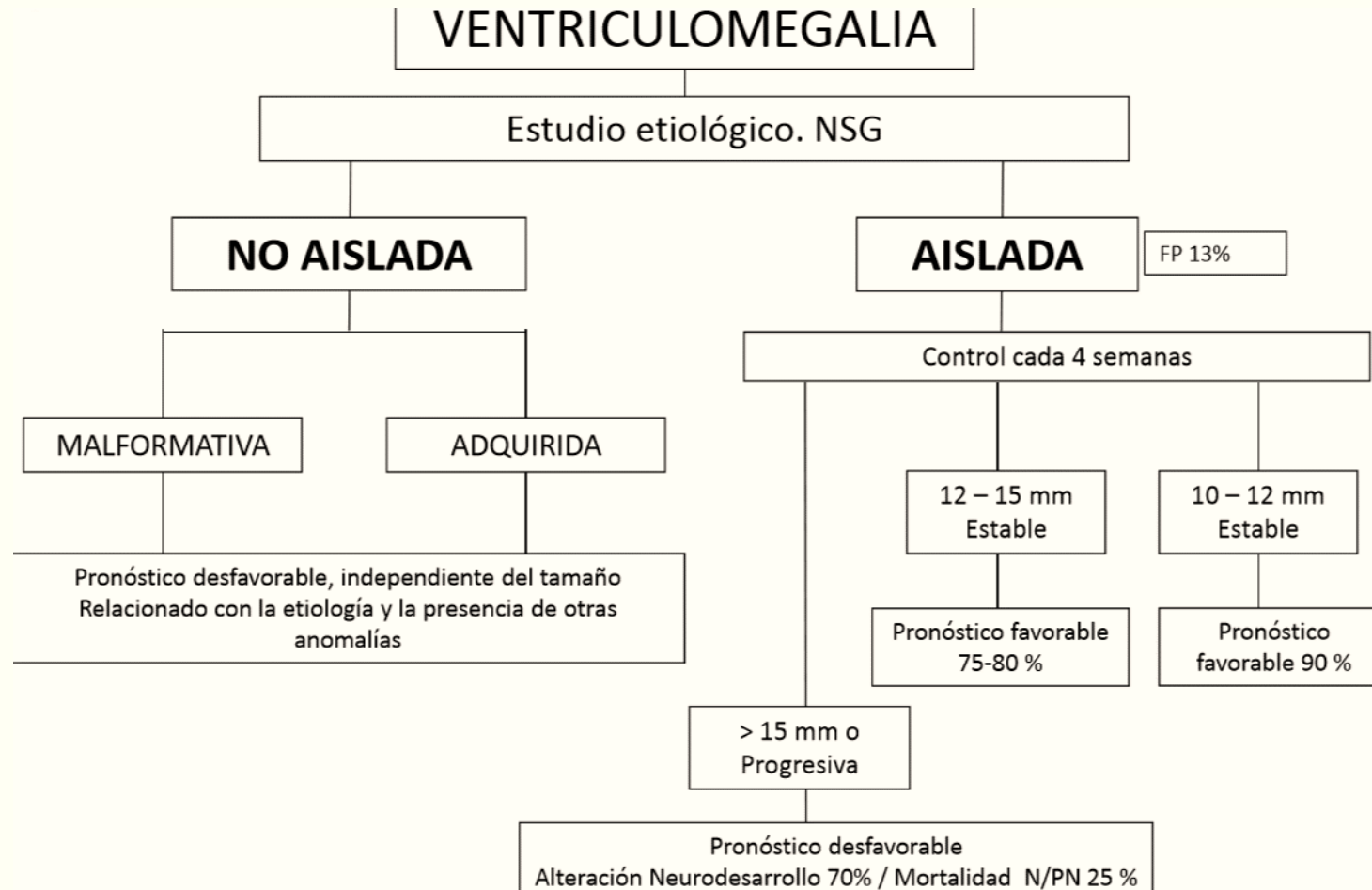
## Mortalidad perinatal y neonatal:

- VMG severa: 25%.
- VMG moderada: 10%.
- VMG leve: similar a la población general.

\*Ventriculomegalia no aislada: Pronóstico influenciado también por etiología y lesiones (SNC/otros órganos) asociadas.



# VENTRICULOMEGALIA AISLADA (PRONÓSTICO):



# Caso clínico (Evolución):

---

---

- Serología TORCH, PCR CMV orina: negativas.
- Ecografía cerebral control (2 semanas tras alta):
  - Ligera dilatación VL y 3º ventrículo.
  - Índice EVANS 0.40 (similar).
  - Diámetro transverso atrios 12 mm/3º ventrículo 7 mm.
  - Focos laminares de alta ecogenicidad en la vertiente dependiente de las astas occipitales de los VL, sugestivos de **ventriculitis post-hemorragia antigua**.
- Solicitado estudio de anemia.
- Solicitado **estudio genético** Enfermedad Rendu-Osler-Weber.



# VENTRICULOMEGALIA (CONCLUSIONES)

---

---

- La VMG es un marcador muy sensible de anomalías del SNC (signo común a situaciones patológicas muy diferentes).
- La **etiología y anomalías asociadas** determinan el pronóstico en la VMG no aislada.
- Los factores pronósticos de mayor VPP en la VMG aislada son el **tamaño y la progresión de la dilatación**.
- El **13%** de las VMG consideradas **aisladas** se asocian a **anomalías no detectadas**.
- La VMG aislada leve presenta un pronóstico favorable en el 90-95% de los casos.
- El riesgo de muerte (neonatal/infantil) es mayor en la VM moderada y grave que en población general.

# VENTRICULOMEGALIA (APRENDIZAJE)

---



13



# ENFOQUE PERINATAL DE LA VENTRICULOMEGALIA

---

MUCHAS GRACIAS  
POR SU ATENCIÓN

