

# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



# Ventriculomegalia

Dra. Catalina Guerrero Martin.

Dra. Paz Ahumada

Mayo 2023

# Hoja de ruta

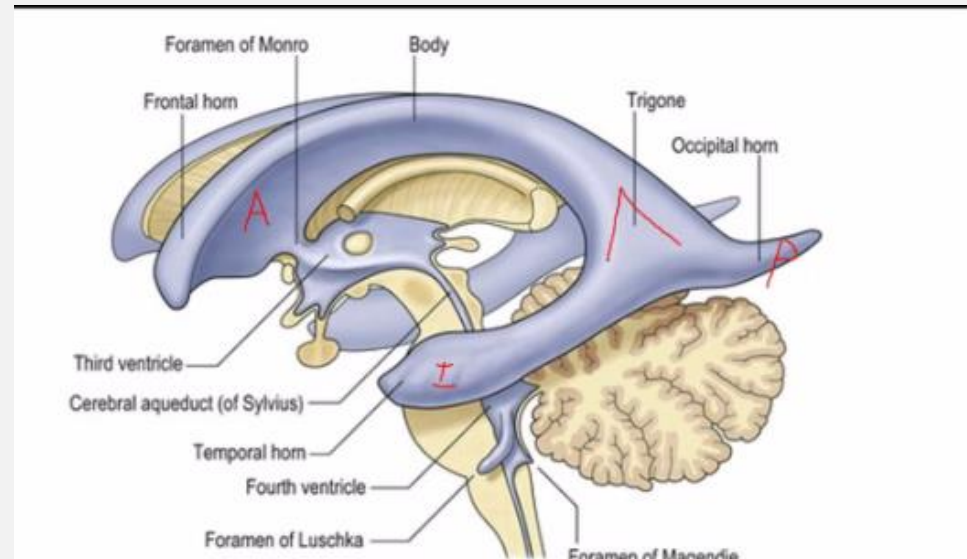


- Anatomía
- Definición
- Clasificación
- Epidemiología
- Medición ecográfica
- Etiologías
- Estudio
- Pronóstico

# Anatomía



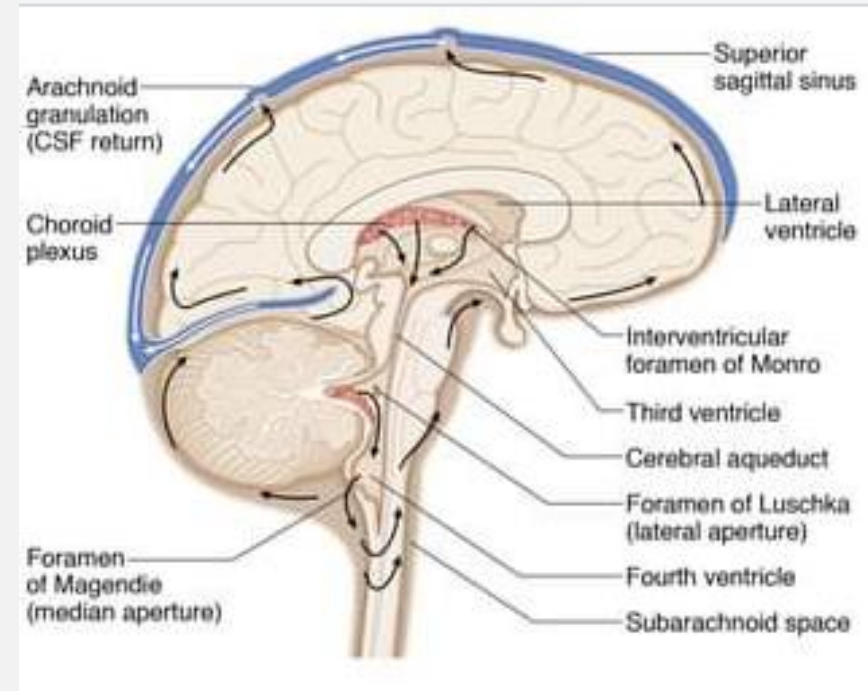
- 4 cavidades recubiertas por epéndimo:
- 2 ventrículos laterales con cuernos frontal, cuerpo, cuerno temporal, cuerno occipital
  - 3er ventrículo
  - 4to ventrículo



# Circulación LCR



- LCR se produce en plexos coroideos de ventrículos laterales
- Foramen de Monro a 3er ventrículo
- Acueducto de Silvio pasa a 4to ventrículo
- A través de los los agujeros de Luschka y Magendie llega al espacio subaracnoideo que rodea los hemisferios cerebrales
- Se reabsorbe al torrente sanguíneo por los senos venosos cerebrales
- Se reabsorbe en menor medida a través de plexos coroideos de ventrículos laterales



# Definición



## **Ventriculomegalia:**

- Dilatación del ventrículo lateral  $> 10\text{mm}$ .
- Diámetro se mantiene estable entre las semanas 15 y 40

## **Hidrocefalia:**

- Dilatación patológica del sistema ventricular cerebral debido al aumento de la presión, generalmente causado por una obstrucción.
- Ventriculomegalias severas ( $>15\text{ mm}$ )

# Clasificación

Leve 10-12 mm

Moderado 13-15 mm

Severo  $>15$  mm

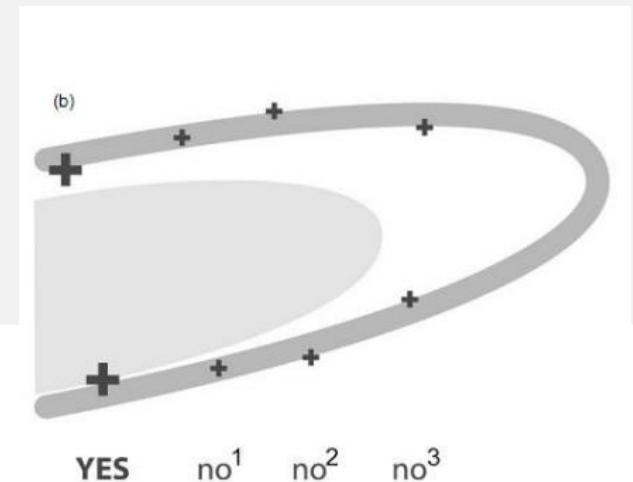
# Epidemiología



- Incidencia 1%
- Unilateral 50-60%
- Bilateral 40-50%
- Más común en fetos hombres 65-75%
- Más común en fetos con otras anomalías extracraneales, alteraciones genéticas o infecciones congénitas.

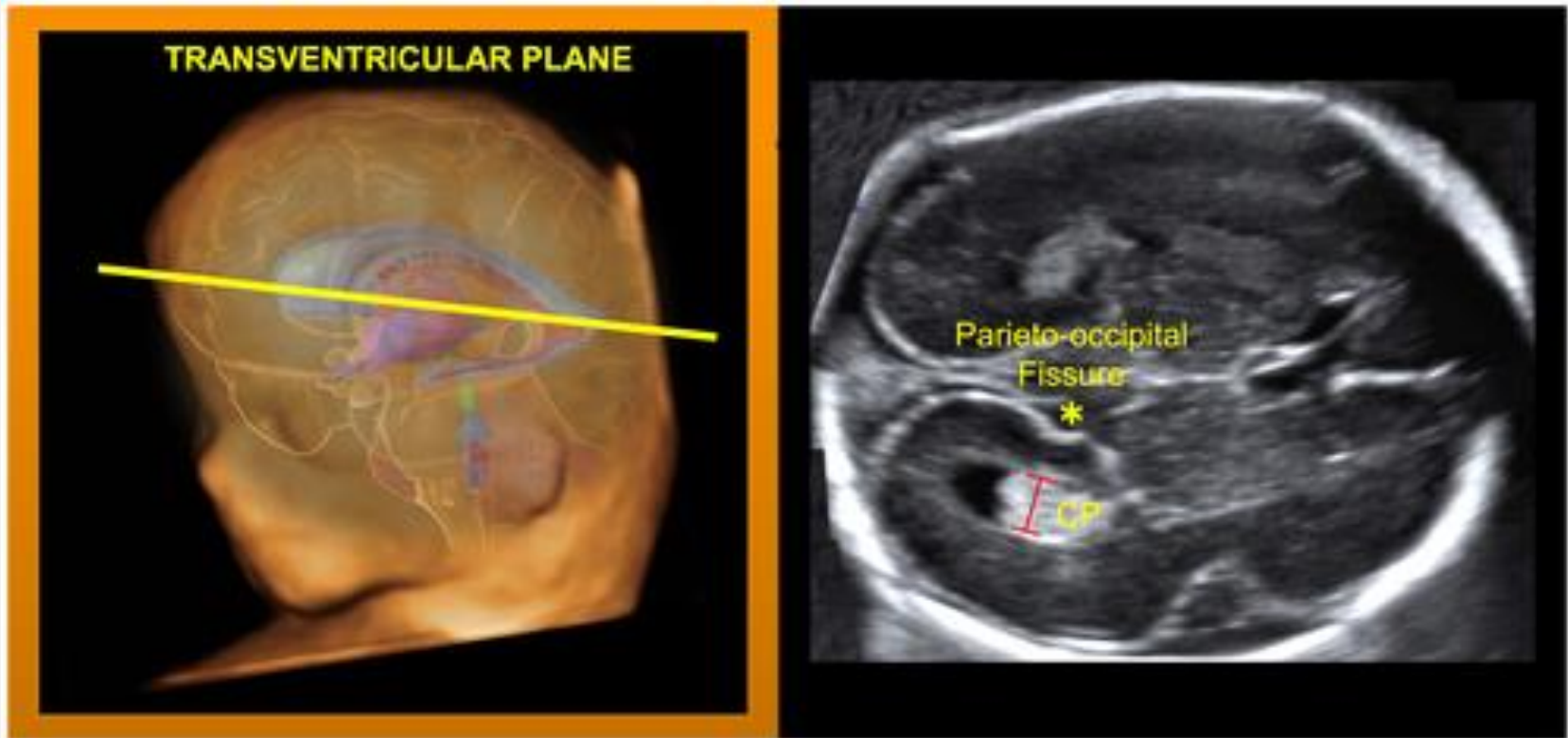
# Medición ecográfica

- Atrium: corresponde a la zona de unión entre el asta posterior, asta temporal (lateral) y cuerpo del ventrículo lateral
- Plano axial, transventricular
- Debe verse cavum septum pellucidum y hemisferios cerebrales deben verse simétricos
- Calipers deben medir desde borde interno a borde interno de paredes del ventrículo
- A nivel del surco parieto-occipital y el glomus del plexo coroideo, en un eje perpendicular al eje longitudinal del ventrículo lateral





# Medición ecográfica



# Etiologías



Anomalías  
estructurales

Infecciones

Genético

# Etiologías



**TABLE 1** Etiological classification of ventriculomegaly and associated CNS anomalies

## Malformative

Holoprosencephaly

Agenesis of corpus callosum

Malformations of cortical development (lissencephaly, cobblestone malformations, megalencephaly, schizencephaly, heterotopia/polymicrogyria)

Dandy-Walker malformation

## Obstructive

Intracranial tumor

Aqueductal stenosis

Midbrain-Hindbrain malformation

Open neural tube defects-Chiari Malformation Type 2

## Clastic

Intrauterine infections

Ischemia/Stroke

Intraventricular hemorrhage

## Atrophic

Metabolic disease

Neurodegenerative disorders

Blood-stealing lesions following single fetal demise in monochorionic twin pregnancy

**TABLE 2** Genetic conditions associated with ventriculomegaly

Genetic disorders	CNS findings
<b>Chromosomal disorders</b>	
Trisomy 21	Ventriculomegaly, holoprosencephaly
Trisomy 18	Ventriculomegaly, large choroid plexus cyst, cerebellar hypoplasia, mega cisterna magna, holoprosencephaly, dysgenesis of corpus callosum, spina bifida
Trisomy 13	Ventriculomegaly, cerebellar hypoplasia, mega cisterna magna, holoprosencephaly, agenesis of corpus callosum, microcephaly
<b>Non-chromosomal disorders</b>	
X-linked hydrocephalus	Ventriculomegaly, agenesis/dysgenesis of corpus callosum, adducted thumbs
Ciliopathies (e.g., Meckel-Gruber syndrome*, Joubert Syndrome)	*Ventriculomegaly, occipital encephalocele, vermian and cerebellar hypoplasia, microcephaly, agenesis of corpus callosum, holoprosencephaly, anencephaly
Dystroglycanopathies (e.g., Walker-Warburg syndrome*)	*Ventriculomegaly, malformation of cortical development, cerebellar anomalies, occipital cephalocele, agenesis/dysgenesis of corpus callosum, brainstem abnormalities (Z-shape), eye anomalies
Tubulinopathies (e.g., TUBA1A)	Ventriculomegaly, malformation of cortical development, dysgenesis of basal ganglia, agenesis/dysgenesis of corpus callosum, cerebellar dysgenesis/hypoplasia, midbrain abnormalities
Others	-

# Estudio



- Completar estudio ecográfico detallado para la búsqueda de otras anomalías de SNC y de otros sistemas
  - Ecografía morfológica 22-24 semanas
  - Neurosonografía
  - Ecocardiograma fetal
  - Ecografías seriadas para evaluar evolutividad

# Estudio



- Considerar estudio genético: cariotipo, ideal micrarray
- TORCH (**CMV, toxoplasmosis**, Zika), ideal PCR de líquido amniótico.
- PCR CMV en LA <21 semanas S 45-80%
- PCR CMV en LA >21 semanas S 97-100%

# Resonancia magnética



- Ideal mayor a 22-24 semanas
- Hasta 17% de anomalías adicionales de SNC no detectadas con US
- Agenesia de cuerpo calloso dg asociado más frecuente
- Discutible en VM leve

# Factores pronósticos



- Severidad (tamaño de la dilatación)
- Progresión durante el embarazo
- Circunferencia cefálica menor a lo esperado para la EG
- RCIU
- Asociación con otras malformaciones
- Alteración en pruebas genéticas
- Alteración en pruebas de TORCH

# Cirugía fetal



- Shunt ventrículo-amniótico
- 1980: mortalidad 10% -alt. Neurodesarrollo 66%
- 2019: mortalidad 7% - alt. Neurodesarrollo 30% con VMG aislada y 80% con VGM no aislada.
- **CONTROVERSIAL**



# Pronóstico

- Asociación con otras malformaciones:
  - Mientras más severo mayor probabilidad de encontrar malformaciones asociadas
    - 6% en VM leve
    - Hasta 56% en VM severa
- Asociación con aneuploidías
  - 3% en VM aislada
  - Hasta 36% si asociada a otras malformaciones

Neurodesarrollo normal hasta 90% si VM aislada (leve – mod)

# Pronóstico

## Mortalidad perinatal y neonatal:

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

## Alteraciones neurodesarrollo

- 72% de casos severos
- 24% en casos moderados
- 4% en casos leves

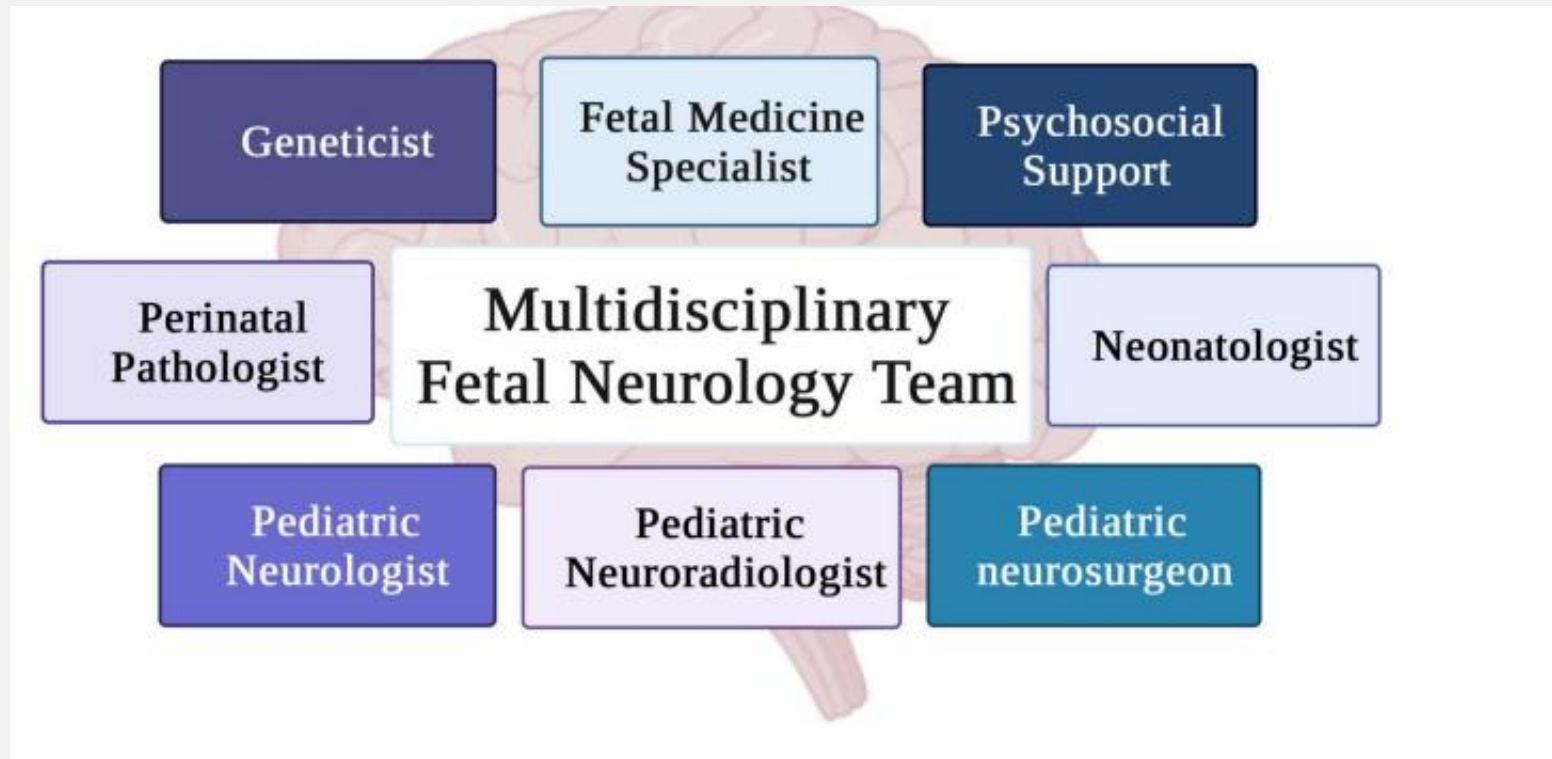
~50% retraso psicomotor.

- Valores cognitivo y de comportamiento adaptativo normales.

- No diferencias entre los grados de VMG.

**Neurocirugía:** Determinada por el grado. > 18-20 mm → 75 % derivación

# Manejo multidisciplinario



# CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



# Ventriculomegalia

Catalina Guerrero Martin

Becada Obstetricia y Ginecología

Abril 2023