

Síndrome de ventrículo en hendidura

Complicación por funcionamiento excesivo de las válvulas.

Las manifestaciones de hiperfunción valvular se agruparon en cuatro grupos:

obstrucción proximal

síndrome de colapso ventricular sintomático (CVS)

Hematoma subdural

4° ventrículo aislado.

El concepto del síndrome de CVS se refiere a la aparición de [cefaleas](#), [vómitos](#), y diferentes grados de alteración de la conciencia, que se acompañan de un relleno lento del reservorio valvular y de la presencia de ventrículos muy pequeños en los estudios de neuroimagen.

Definición

Sinónimos: síndrome de colapso ventricular, slit ventricle syndrome.

Fué descrito en 1987 por Mc. Laurin y Olivi.

Se define por la presencia esporádica y generalmente aguda y autolimitada, de síntomas de hipertensión intracraneal producido por una falta de compliance o elastancia ventricular.

Se considera obligada la asociación a la sintomatología clínica, de unos ventrículos pequeños en neuroimagen, como consecuencia de una disminuida "compliance" cerebral y no se dilatan de la forma habitual cuando existe disfunción del sistema de derivación.

En realidad padecen episodios de alta presión intermitente, que podría estar caracterizado en gran medida por una demanda rápida y variable de LCR (Eymann y col., 2012).

Epidemiología

La incidencia del síndrome no se conoce, ya que las importantes diferencias que se han comunicado en relación con la clínica, la edad de presentación y las diferentes interpretaciones patogénicas, hacen que se interprete como SVH, situaciones en las que la sintomatología clínica no se corresponde con él.

La diferencia en su presentación varía de unos autores a otros entre 4,2% y 11,5%.

Generalmente se presenta en niños portadores de un shunt de derivación de L.C.R.

Etiopatogenia

Aunque la succión hidrostática es la principal causa, la etiología no está establecida.

La hidrocefalia posthemorrágica del prematuro tiene una alta incidencia de fallo de derivación, infecciones y el síndrome de colapso ventricular (Warf y col., 2011).

También es una complicación grave en pacientes con quistes aracnoideos que se trataron mediante

derivación cistoperitoneal (Fang y col., 2010).

Lo que queda claro es que debe producirse un mecanismo de hiperdrenaje crónico de la suficiente duración, para que se hayan producido unos cambios estructurales en un cerebro en desarrollo y en un cráneo que se modela en función del crecimiento de aquel. Con este concepto, estamos eliminando ya todos los síntomas de hiperdrenaje agudo muy próximos a la colocación del shunt, que se deben a una hipopresión aguda, y que están muy relacionados con cambios posicionales.

Se suman factores como la gliosis subependimal, el cierre prematuro de suturas secundario a un volumen craneal crónicamente disminuido, por la disminución del tamaño ventricular y como consecuencia la limitada "compliance" cerebral que le produce una capacidad disminuida, para adaptarse a los incrementos del volumen sanguíneo, haciendo a estos enfermos candidatos a padecer cefaleas vasculares.

Si en esta situación, se produce una obstrucción, del cateter por cualquier causa se producirá un paso transependimario del L.C.R. al espacio intercelular cerebral, favoreciendo su edema.

Clínica

La presentación de síntomas subjetivos, en su forma aguda o crónica, no corre paralela a la presencia en neuroimagen de ventrículos pequeños sin sintomatología clínica, que es mucho mayor, entre 40 y 60%.

El hiperdrenaje crónico puede favorecer la microcefalia, retraso escolar, y alteraciones E.E.G, con las que el niño se acostumbrará a vivir, y que periódicamente podrán verse interrumpidas por las descompensaciones agudas que pueden obligarle a acudir a un Servicio de Urgencias.

Diagnóstico

En TAC o RM aparición precoz de ventrículos más pequeños de lo normal,

La válvula de la derivación se llena lentamente al aplicar bombeo cuando los ventrículos están colapsados.

El control de la presión del LCR puede realizarse ya sea mediante punción lumbar o insertando una aguja con aletas en el reservorio del sistema (con este método, es posible medir la presión durante los cambios posturales y detectar si aparece presión negativa cuando el paciente está erecto; sin embargo hay que tener en cuenta que este método, por ser agresivo, aumenta el riesgo de infección). Si se efectúa durante un período largo, se puede registrar la aparición de picos de presión, en particular, durante el sueño. Como alternativa, es posible evaluar a estos pacientes mediante una gammagrafía de la derivación ("shuntografía").

Tratamiento

Por desgracia, la literatura está más enfocada en el tratamiento de la complicación que en su prevención.

Para ello se ha sugerido el uso de derivaciones programables (Albright y Leland, 2010) o sistemas antisifón cuya elección e indicación son controvertidos (Gruber y col., 2010).

La mayor parte de los procedimientos citados a continuación son intervenciones de emergencia para resolver el tratamiento de la hipertensión intracraneal, pero que no evitan la repetición del

acontecimiento.

Antes de encarar el tratamiento de un paciente que presenta ventrículos en hendidura en los estudios de imagen, es importante determinar en cuál de las categorías está ubicado .

Si esto es posible, entonces debe aplicarse el tratamiento detallado a continuación. De lo contrario, probablemente lo más aceptable sea comenzar un tratamiento empírico como si se tratara de hipotensión intracraneal y luego pasar a otros métodos si éste no proporciona resultados satisfactorios.

Ventrículos en hendidura asintomáticos

La colocación preventiva de una válvula de mayor presión y la inserción de un dispositivo antisifón puede ser adecuada si la revisión se efectúa por algún otro motivo.

Si la causa es el mal funcionamiento de toda la derivación, entonces es necesario efectuar una revisión de todo el sistema.

En los casos de oclusión intermitente, las opciones de tratamiento son:

1. si los síntomas aparecen poco después de colocada o revisada una derivación, puede adoptarse una actitud expectante al comienzo, dado que los síntomas pueden hacer una resolución espontánea en muchos casos
2. efectuar una revisión de la derivación proximal puede llegar a ser dificultosa debido a la pequeñez de los ventrículos. Por este motivo, es preferible intentar seguir el trayecto existente e insertar tubos más cortos o más largos basándose en los estudios preoperatorios. Algunos aconsejan la colocación de un segundo catéter ventricular sin retirar el primero
3. en ocasiones, puede haber buena “respuesta” a alguna de las siguientes intervenciones debido a que una ligera dilatación del ventrículo aleja la membrana ependimaria de los orificios de entrada del catéter
 - A. cambio por una válvula de mayor presión, o bien
 - B. inserción de un DASI: es el procedimiento preferido para algunos, descrito en 1973
4. descompresión subtemporal, en ocasiones, junto con una expansión dural. Este procedimiento provoca la dilatación de las astas temporales (indicativo de aumento de la presión) en la mayoría de los pacientes, pero no en todos (Roth y col.,2011).
5. ventriculostomía del tercer ventrículo
6. Derivación lumboperitoneal (Yadav y col., 2010).

Problemas no vinculados a la derivación En los casos de cefaleas consistentes con un cuadro de jaqueca, que no están relacionadas con la actitud postural, está justificado probar un tratamiento con medicación específica contra la jaqueca (Fiorinal® (EE.UU.),

1. asintomáticos:

A. los ventrículos en hendidura (ventrículos laterales totalmente colapsados) se observan en TC en 3%-80% de los pacientes después de colocada una derivación; la mayoría es asintomática

B. estos pacientes ocasionalmente pueden presentar síntomas no vinculados a la derivación, p. ej., jaqueca genuina

2. síndrome del ventrículo en hendidura (SVH): se observa en < 12% de todos los pacientes que tienen colocada una derivación. Los subtipos son: A. oclusión intermitente de la derivación: el sobredrenaje provoca colapso ventricular (ventrículos en hendidura), que a su vez hace que el revestimiento ependimario ocluya los orificios de entrada del catéter ventricular (por coaptación) y, como consecuencia, se obstruye la derivación. Con el paso del tiempo, muchos de estos pacientes terminan presentando baja distensibilidad ventricular, que hace que incluso una mínima dilatación cause alta presión y, por ende, síntomas. La expansión termina por reabrir los orificios de entrada y permite que se reinicie el drenaje (por este motivo el cuadro es intermitente). Los síntomas pueden ser similares a los que aparecen cuando una derivación funciona mal: cefaleas intermitentes no posturales, frecuentemente junto con náuseas y vómitos, sopor, irritabilidad y actividad intelectual deprimida. Entre los signos puede estar incluida la parálisis del VI par craneal. La incidencia de este síndrome entre estos pacientes es de 2% a 5%. Tanto en TC como en RM se observan signos de absorción transependimaria de LCR

B. mal funcionamiento de toda la derivación (hidrocefalia de volumen normal/euvolémica): puede haber mal funcionamiento de la derivación y, a pesar de ello, los ventrículos permanecer colapsados. Este fenómeno ocurre cuando existe gliosis periependimaria, que, asociada a lo que establece la ley de Laplace (la presión necesaria para expandir un recipiente elástico pequeño es mayor que la necesaria para expandir uno de mayor tamaño), no permite la dilatación de los ventrículos

C. hipertensión venosa a pesar del funcionamiento normal de la derivación: puede deberse a la oclusión venosa parcial que se produce en algunas afecciones (p. ej., al nivel del agujero rasgado posterior en el síndrome de Crouzon). Por lo general, cede al llegar a la edad adulta

3. algunos pacientes que padecen hipertensión intracraneana idiopática tienen ventrículos colapsados y una PIC elevada constante

4. hipotensión intracraneal: los síntomas frecuentemente se alivian con reposo en cama.

Aspectos técnicos

Existen dificultades para recolocar el cateter ventricular que se pueden subsanar por diversos métodos como la técnica de Seldinger o peel-away (Bauer y col., 2008; Omahen y col., 2011).

Bibliografía

Albright, A Leland. 2010. «Hydrocephalus shunt practice of experienced pediatric neurosurgeons». Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery 26 (7) (Julio): 925-929. doi:10.1007/s00381-010-1082-5.

Bauer DF, Tubbs RS, Acakpo-Satchivi L: The Seldinger technique for ventricular catheter exchange: a technical note. Childs Nerv Syst 24:753-755, 2008.

Eymann, Regina, Melanie Schmitt, Sebastian Antes, Mohammed Ghat Shamdeen, and Michael Kiefer. 2012. "Dynamics of Cerebrospinal Fluid Flow in Slit Ventricle Syndrome." Acta Neurochirurgica. Supplement 113: 181-186. doi:10.1007/978-3-7091-0923-6_36.

Fang, Tie, Jinshan Xu, Shejun Wang, Zhenyu Ma, y Jian Xing. 2010. «Analysis of therapeutic choices for slit ventricle syndrome after cyst-peritoneal shunting for temporal arachnoid cysts in children».

Journal of Neurosurgery. Pediatrics 6 (5) (Noviembre): 474-480. doi:10.3171/2010.8.PEDS10222.

Gruber, Rolf W, y Bernd Roehrig. 2010. «Prevention of ventricular catheter obstruction and slit ventricle syndrome by the prophylactic use of the Integra antisiphon device in shunt therapy for pediatric hypertensive hydrocephalus: a 25-year follow-up study». Journal of Neurosurgery. Pediatrics 5 (1) (Enero): 4-16. doi:10.3171/2008.7.17690.

Omahen, David A., Stephen J. Hentschel, y G. Stuart Cameron. 2011. «Ventricular catheter exchange using a peel-away outer catheter». Journal of Neurosurgery (Mayo): 1-3. doi:10.3171/2011.4.JNS091879.

Roth, Jonathan, Naresh Biyani, Suhas Udayakumaran, Xiao Xiao, Orna Friedman, Liana Beni-Adani, y Shlomi Constantini. 2011. «Modified bilateral subtemporal decompression for resistant slit ventricle syndrome». Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery 27 (1) (Enero): 101-110. doi:10.1007/s00381-010-1220-0.

Warf, Benjamin C, Jeffrey W Campbell, y Eric Riddle. 2011. «Initial experience with combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization for post-hemorrhagic hydrocephalus of prematurity: the importance of prepontine cistern status and the predictive value of FIESTA MRI imaging». Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery 27 (7) (Julio): 1063-1071. doi:10.1007/s00381-011-1475-0.

Yadav, Yad R, Vijay Parihar, y Mallika Sinha. 2010. «Lumbar peritoneal shunt». Neurology India 58 (2) (Abril): 179-184. doi:10.4103/0028-3886.63778.

Links

<http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion-temprana/hidrocefalias.pdf>

Libros recomendados

Cinalli, G., W.J. Maixner, y C. Sainte-Rose. 2004. Pediatric Hydrocephalus. 1o ed. Springer, Noviembre 9.

Abbott. 2008. Cerebrospinal Fluid Disorders. 1o ed. Informa Healthcare, Diciembre 15. .

Casos clínicos del Hospital General Universitario de Alicante

Q5463

MOTIVO DE INGRESO: malestar general y alteración de ánimo.

ANTECEDENTES PERSONALES: No RAM. Sordomuda. Hidrocefalia portadora de DVP implantado a los 6 meses de edad. Reintervención posterior por malfunción

En el 2013 deterioro brusco con exéresis DVP previa e implantación de una DVP Strata a 1,5.

Reingreso con subida de Strata en un principio a 2.5 y definitivamente a 2.0 con lo cual ha mejorado durante 4 años

Reingresa por cambios de carácter irritabilidad sospecha de malfunción DVP.

Acude a urgencias con alteración del carácter de 1 semana de evolución.

A la palpación relleno lento del reservorio valvular

TAC

Colapso ventricular por probable hiperdrenaje de la DVP.

Sospecha de [Síndrome de ventrículo en hendidura](#).

EXPLORACIÓN FÍSICA: GCS 15 puntos, consciente. Pupilas reactivas.

Se programa para monitorización de la PIC

Inserción de sensor de PIC intraparenquimatoso frontal precoronal derecho tipo CAMINO (INTEGRA)

From:
<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:
https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=sindrome_de_ventriculo_en_hendidura

Last update: **2025/03/10 15:18**

