

#458

Patología del Acueducto de Silvio, desde el feto al adolescente

María I. Martínez León

Hospital Materno-Infantil del Hospital Regional Universitario de Málaga

TELRADES. Hospital Vithas Parque San Antonio, Málaga

Objetivos Docentes

Mostrar el camino habitual del líquido cefalorraquídeo (LCR) intracraneal y la alteración del mismo a nivel del Acueducto de Silvio (AS)

Anatomía normal del AS y su presentación en diferentes técnicas de imagen.

Mostrar la patología que provoca lesión en el AS, tanto congénita como adquirida, intrínseca y extrínseca al acueducto y con forma de presentación desde aguda a crónica.

Revisión del tema

El AS es el paso más estrecho en el trayecto del LCR en el sistema nervioso central (SNC)

Su estenosis provoca hidrocefalia triventricular supratentorial.

Puede producirse por:

1. Patología intrínseca: estenosis congénita del AS, hemorragia intraventricular, membrana intraaductal, ventriculomegalia de larga evolución en el paciente pediátrico (LOVI) y otros.
2. Patología extrínseca: tumores locorregionales con efecto compresivo sobre el AS, malformaciones vasculares, alteraciones congénitas de la anatomía adyacente y otros.

Pueden ser además cuadros agudos o crónicos y presentarse desde edad fetal al adolescente.

La valoración radiológica es imprescindible para la toma de decisiones terapéuticas.

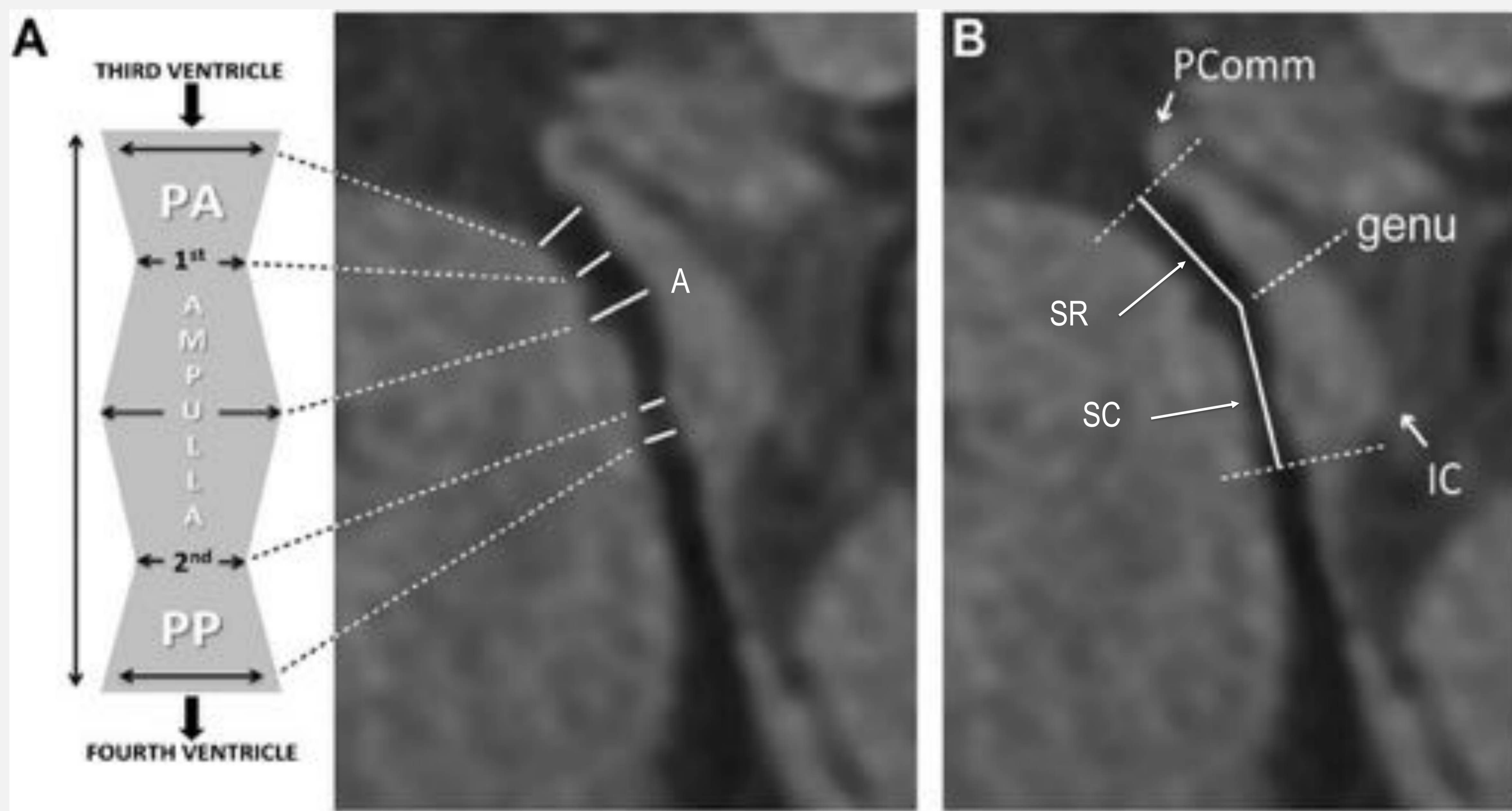
Conclusión

La estenosis del AS presenta un mecanismo de producción y una dinámica específicos que la convierten en una entidad en sí misma.

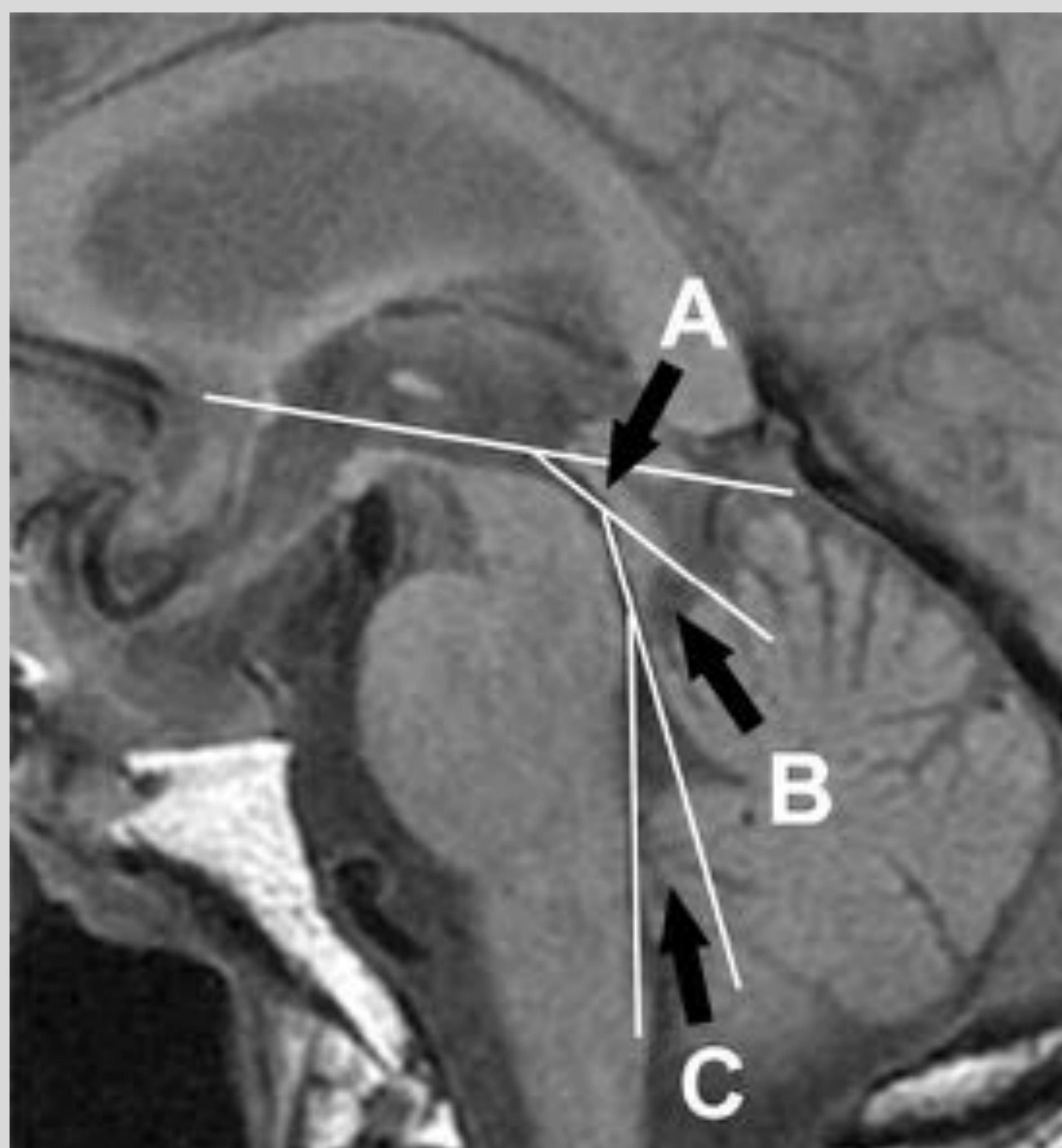
La presentación se divide en:

- A. Anatomía del acueducto de Silvio
- B. Patología del acueducto de Silvio
 - Patología Intrínseca del AS
 - Patología Extrínseca del AS

A. Anatomía del Acueducto de Silvio

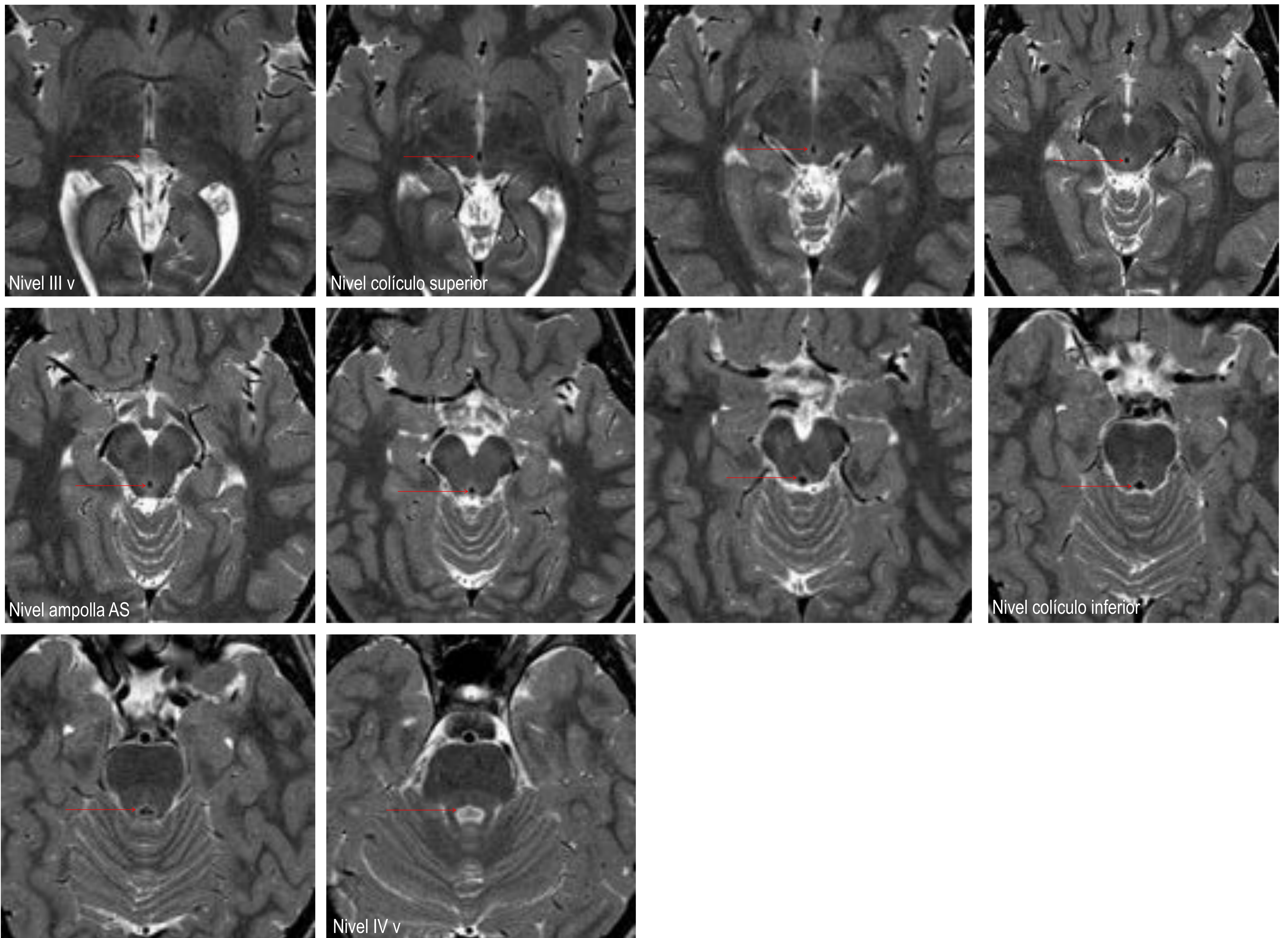


A: ampolla (grosor 1.2 mm)
G: rodilla (genu)
PA: pars anterior
PP: pars posterior
SR: segmento rostral del AS
SC: segmento caudal del AS
IC: colículo inferior
Pcom: comisura posterior

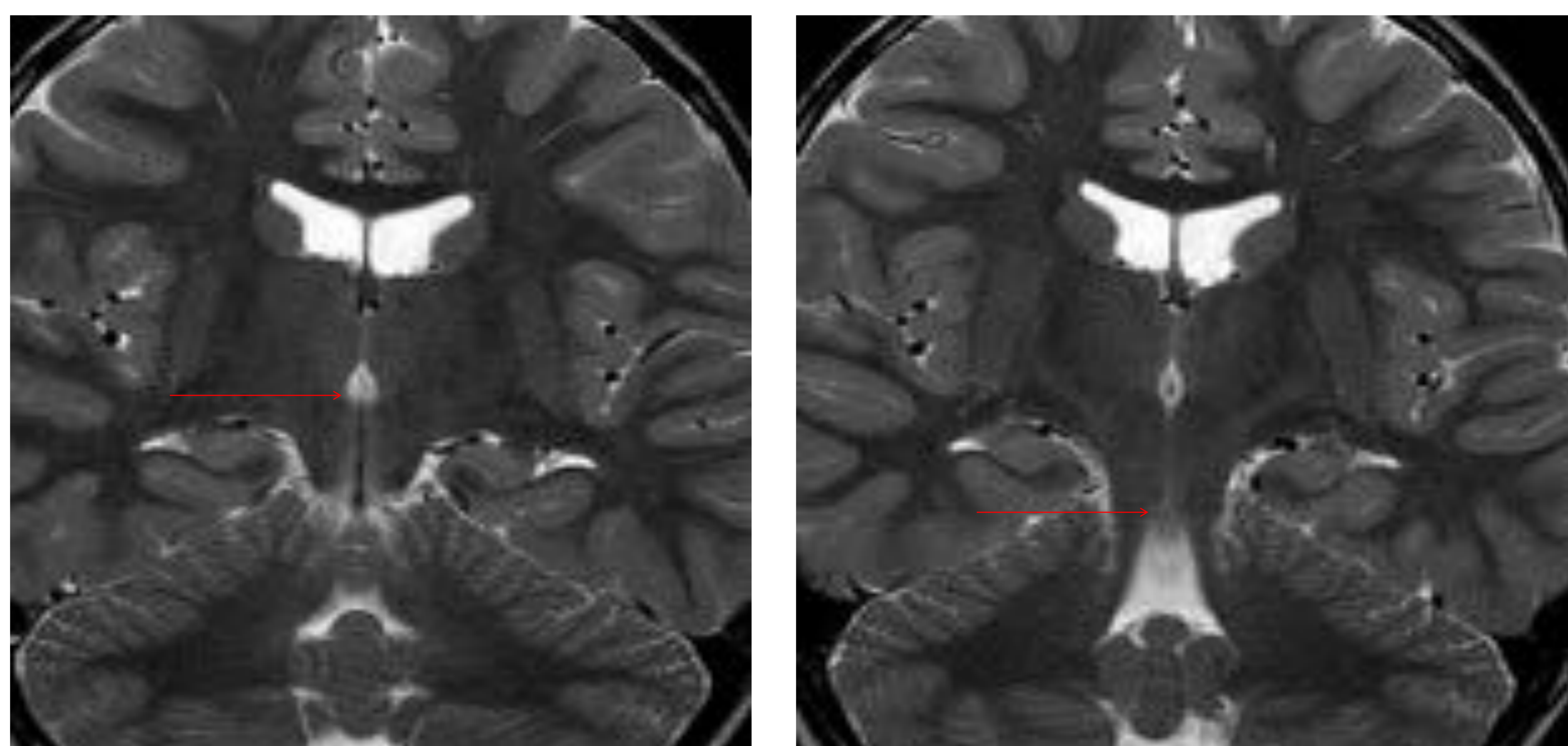


Angulo A: eje mayor del III ventrículo con segmento rostral del AS (26°)
Angulo C: segmento caudal del AS con eje mayor del IV ventrículo (18°)
Angulo B: ángulo en la rodilla del AS, angulación entre segmentos rostral y caudal

A. Anatomía del Acueducto de Silvio

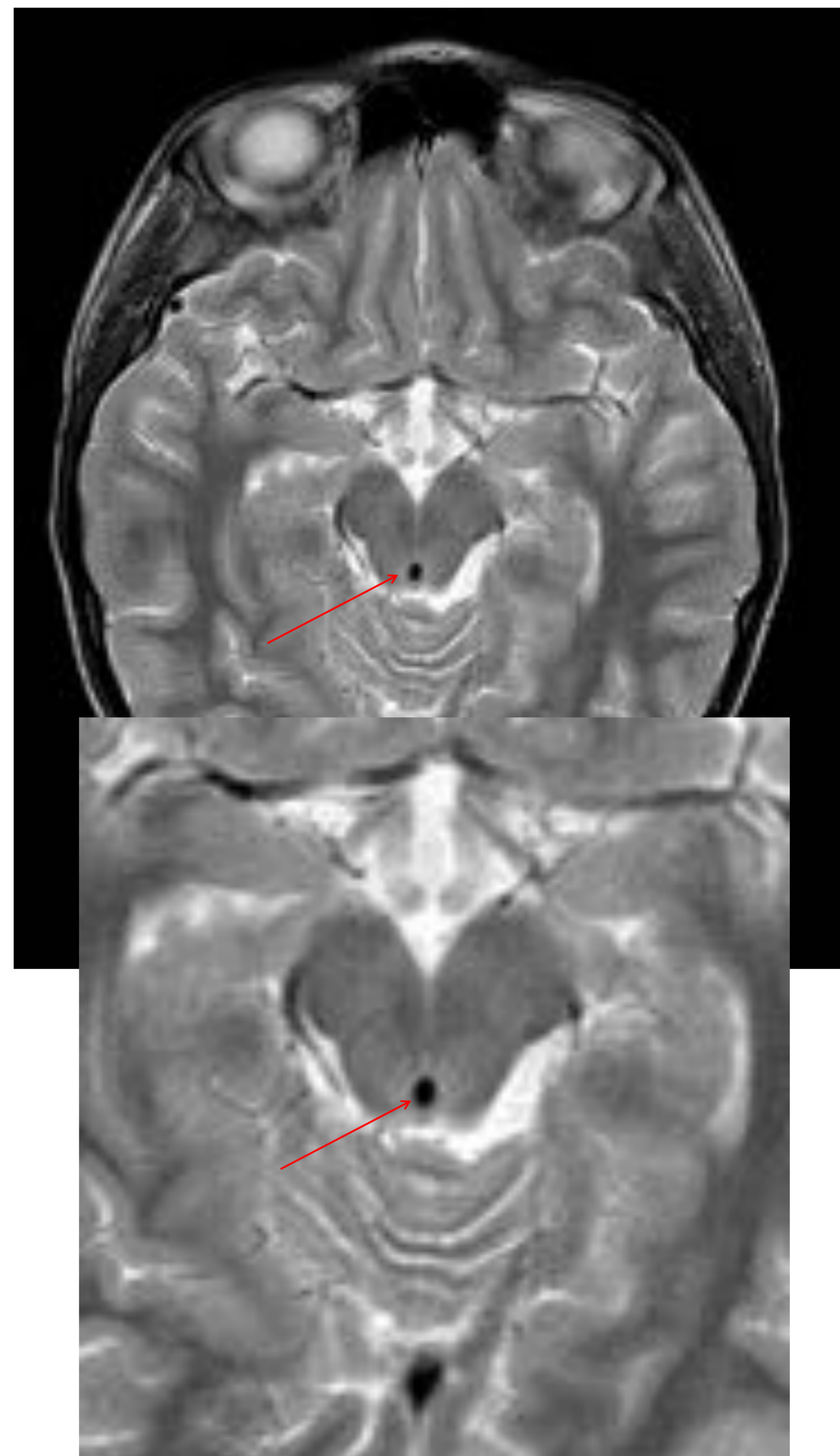
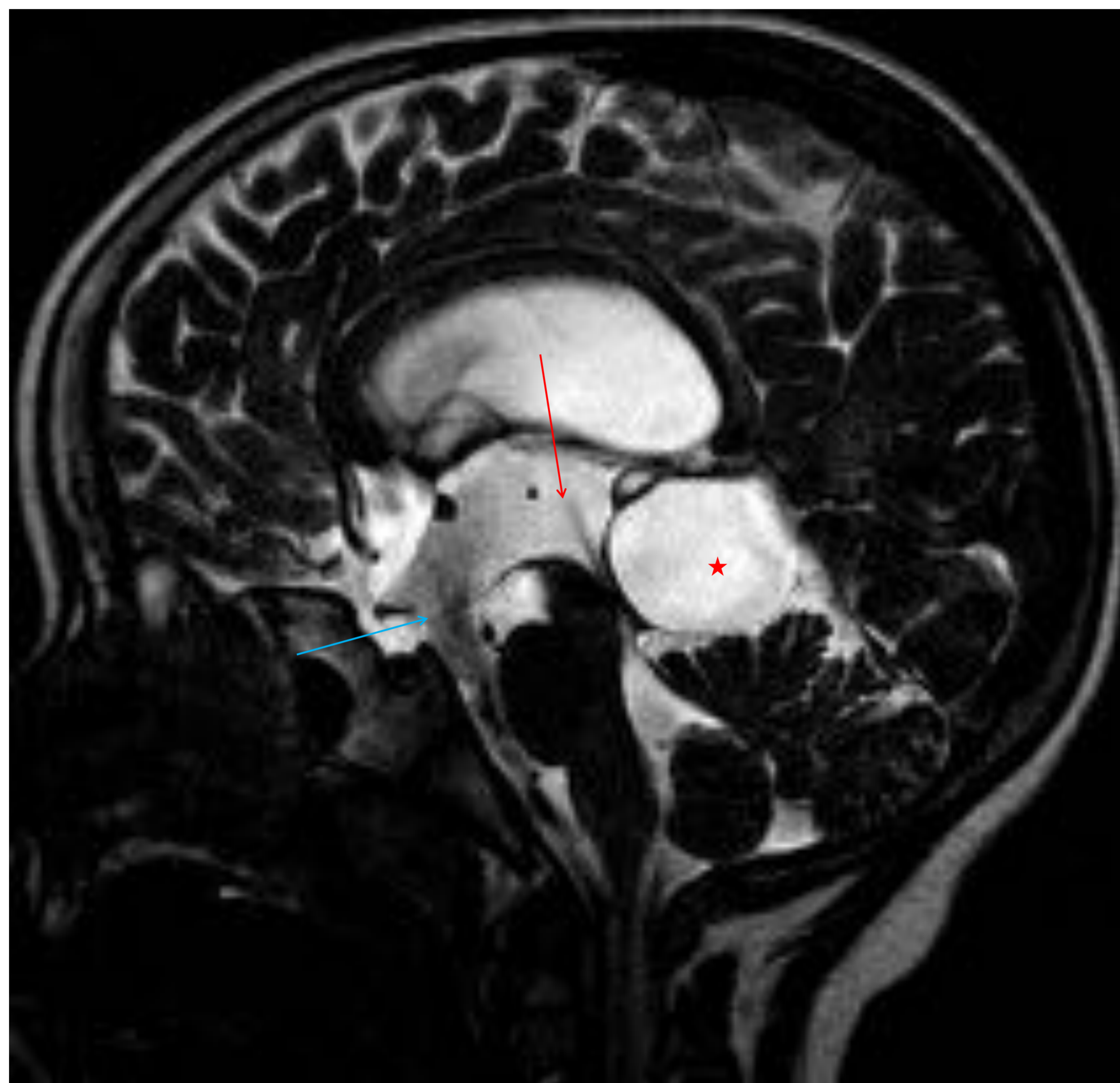


Secuencias en potenciación T2, plano transversal que muestra la anatomía normal del AS, del III al IV ventrículo (→)



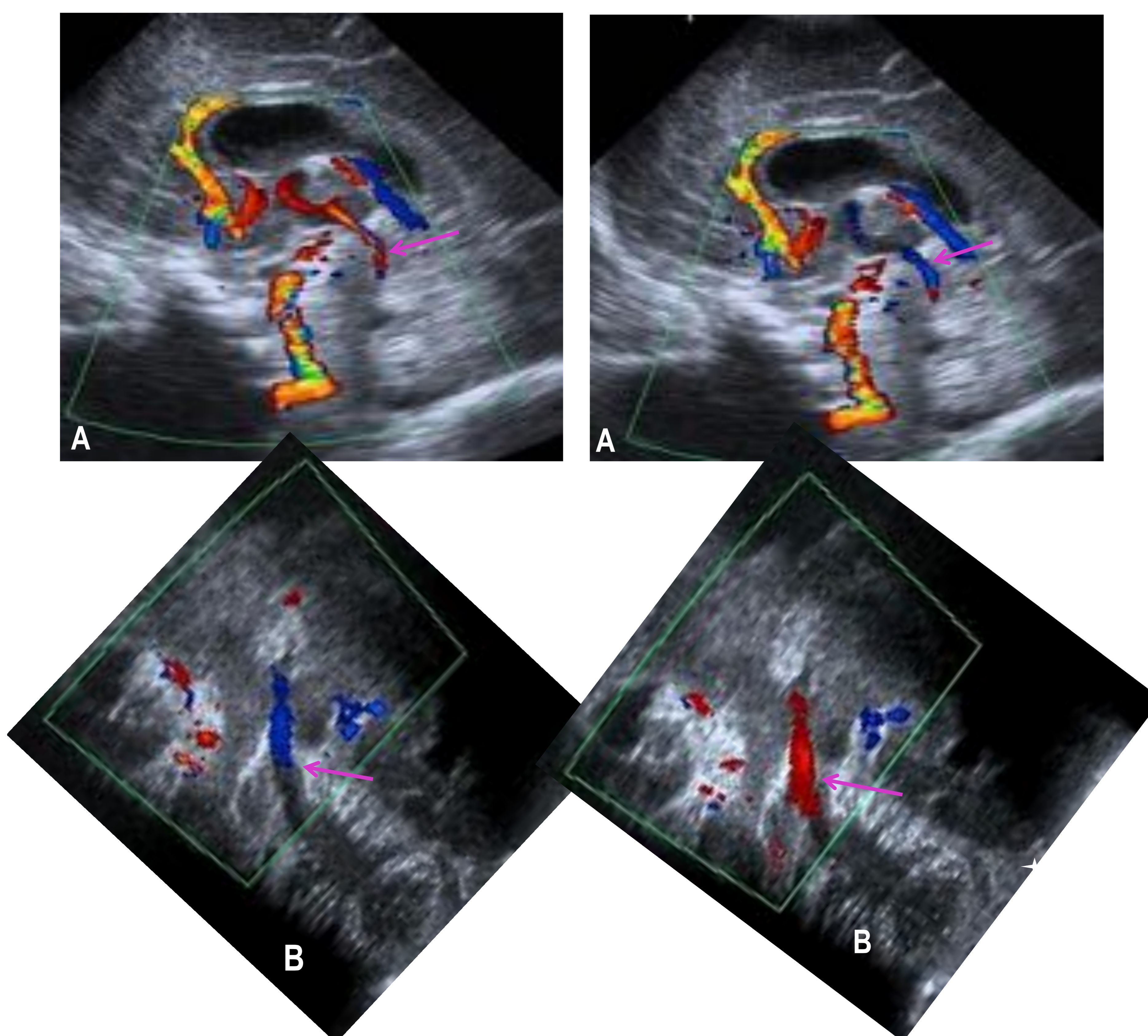
Secuencias en potenciación T2, plano coronal que muestra la anatomía normal del AS, de craneal a caudal (→)

A. Acueducto de Silvio normal en imagen



Paciente de 2 años. Secuencias potenciación T2 planos sagital línea media y transversal, se observa permeabilidad del AS (→). Quiste en línea media supratentorial (*). (Ventriculostomía del tercer ventrículo (→))

Artefacto de flujo **NORMAL** en RM y Ecografía Doppler Color a través del acueducto de Silvio patente



Varón de 10 días, ecografía craneal. Cambio de color tras presión en fontanela mayor (→), alternancia de señal rojo y azul mostrando permeabilidad del AS, se identifica señal color porque hay sangre intraventricular. Vista sagital a través de fontanela mayor (A) y coronal a través de fontanela mastoidea (B)

B. Patología del Acueducto de Silvio

1. Patología intrínseca

Estenosis primaria, congénita, verdadera
Septo intraacueductal (tras hemorragia, infección, cirugía)
Estenosis gliótica
Bifurcación acueductal (fork aqueduct)
LOVI (ventriculomegalia de larga evolución en pediatría)

2. Patología extrínseca

Compresión del AS →
Compresión de la base del III ventrículo y segmento rostral AS ○
Compresión de la parte superior del IV ventrículo y segmento caudal AS ○

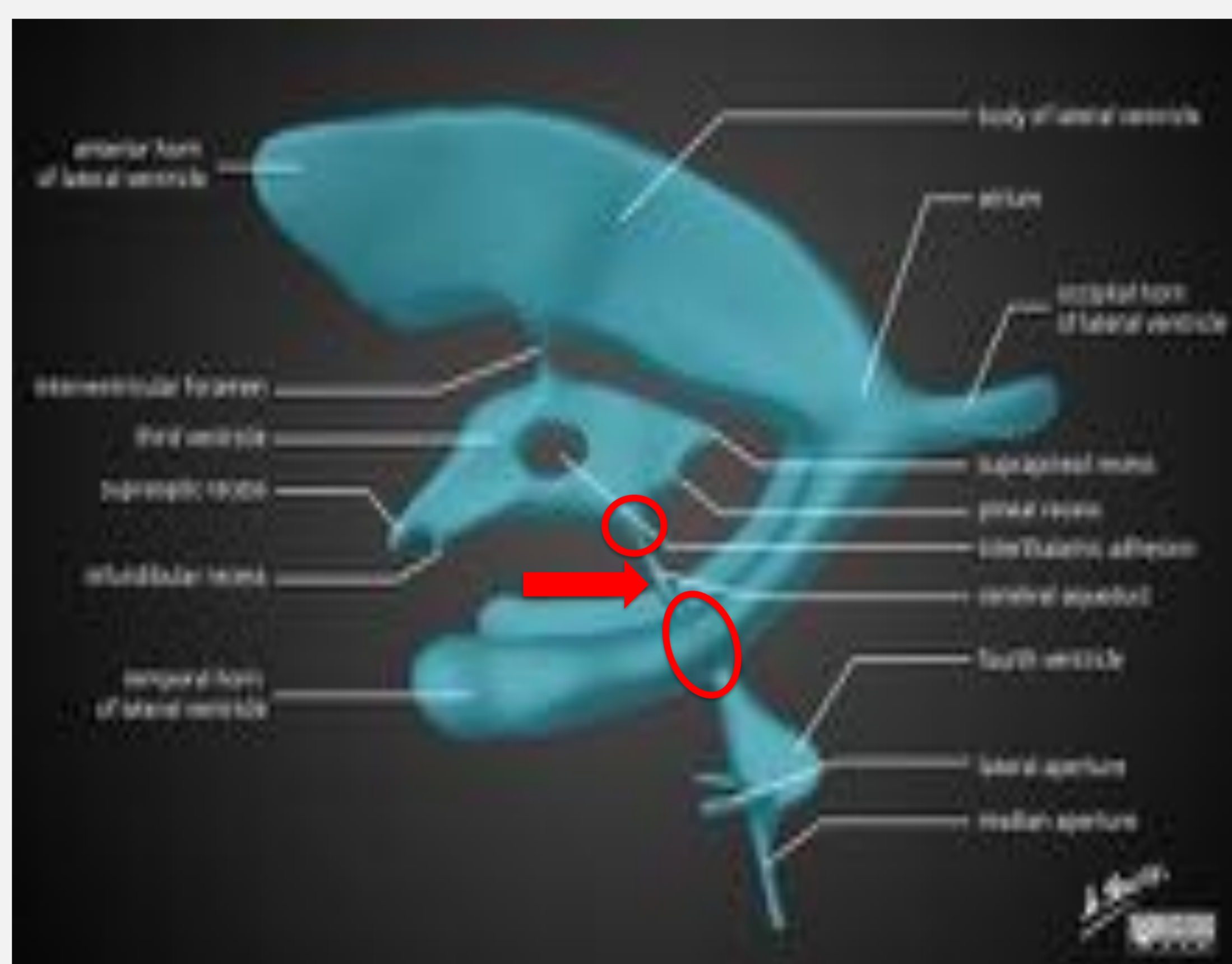


Imagen modificada de referencia 2

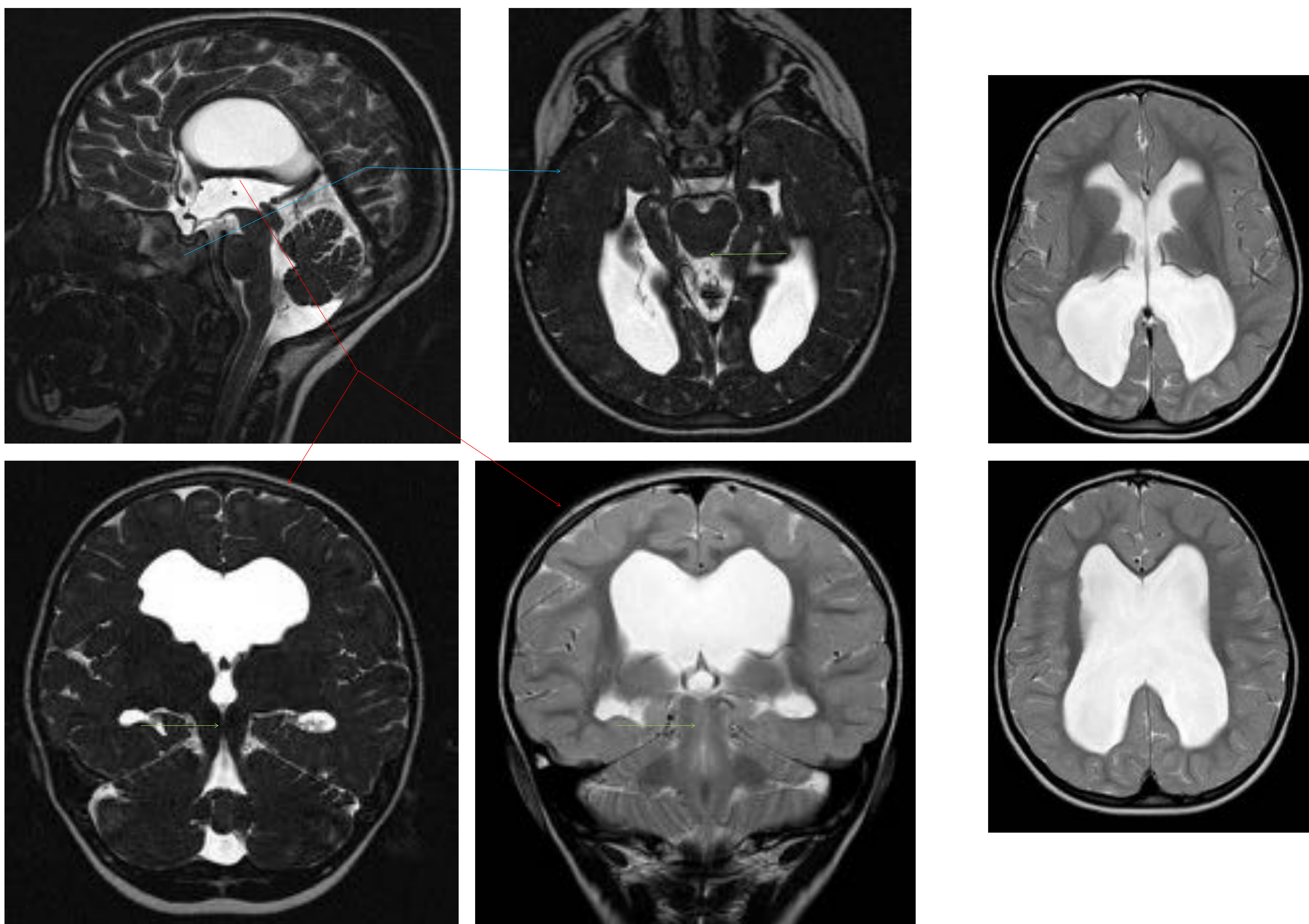
Puede clasificarse además:

- Según la forma de presentación, aguda o crónica
- Según la historia evolutiva, congénita o adquirida
- Según la edad de presentación, desde época fetal al adolescente

El acueducto de Silvio es el tramo más estrecho del camino del líquido céfalo raquídeo en el sistema nervioso central. Hay una serie de patologías que producen alteraciones de la anatomía y función en esta localización, siendo la principal causa, no la única, de desarrollo de hidrocefalia supratentorial. La Ecografía Craneal y la Resonancia Magnética son las dos técnicas preferibles en el estudio de esta patología en la edad pediátrica.

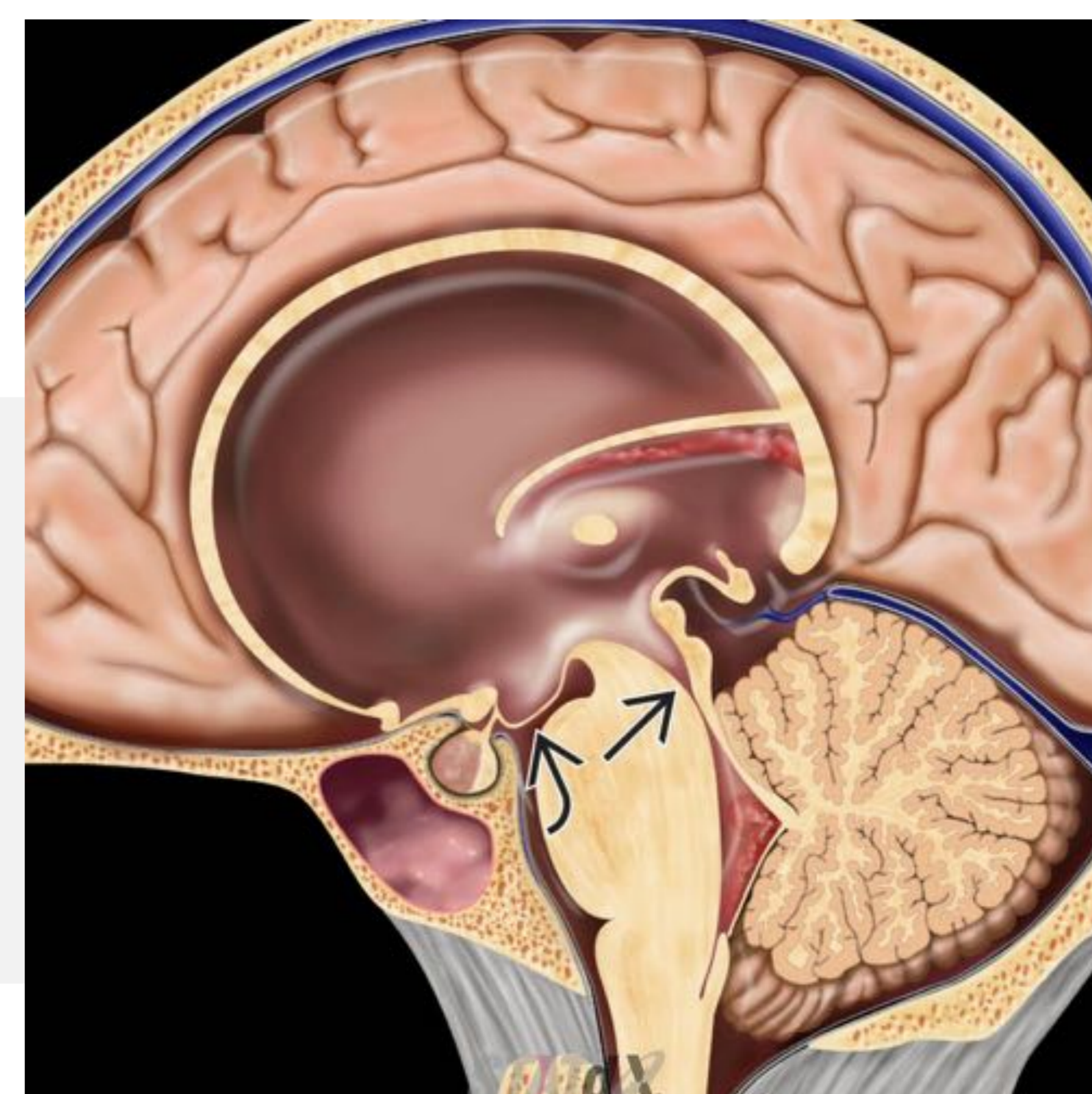
B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis congénita



Estenosis congénita del AS. Secuencias CISS y T2 en planos sagital, transversal y coronal centradas en el acueducto (→)

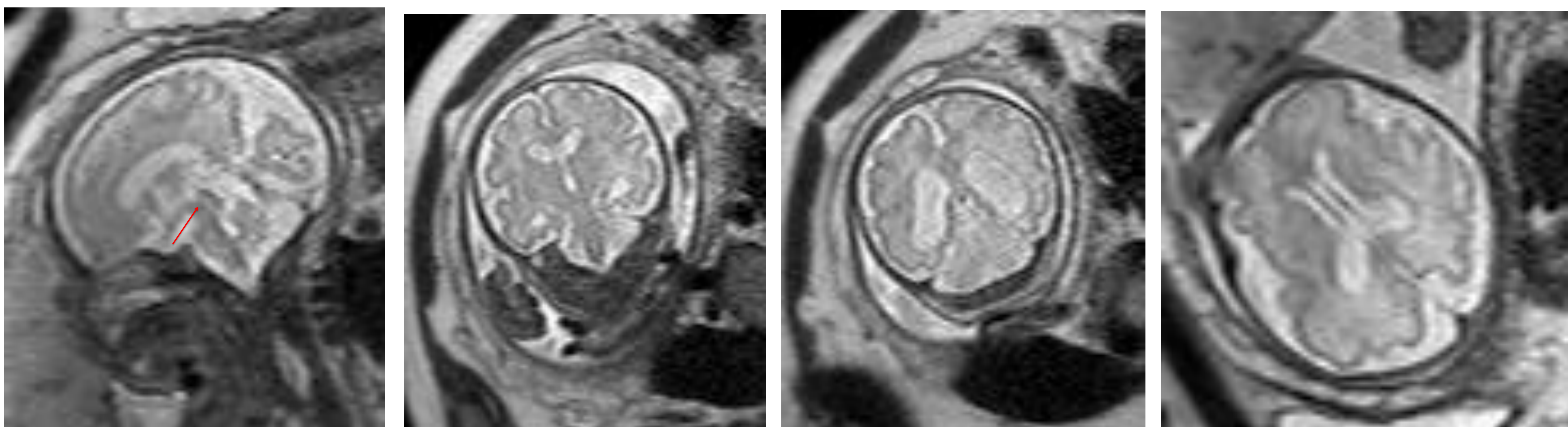
El esquema sagittal muestra hidrocefalia obstructiva secundaria a estenosis del AS en forma de embudo (→) por obstrucción distal. Aumento de tamaño de ventrículos laterales y III ventrículo, adelgazamiento del cuerpo caloso, abombamiento caudal del suelo del III ventrículo (↙). El IV ventrículo tiene tamaño normal.



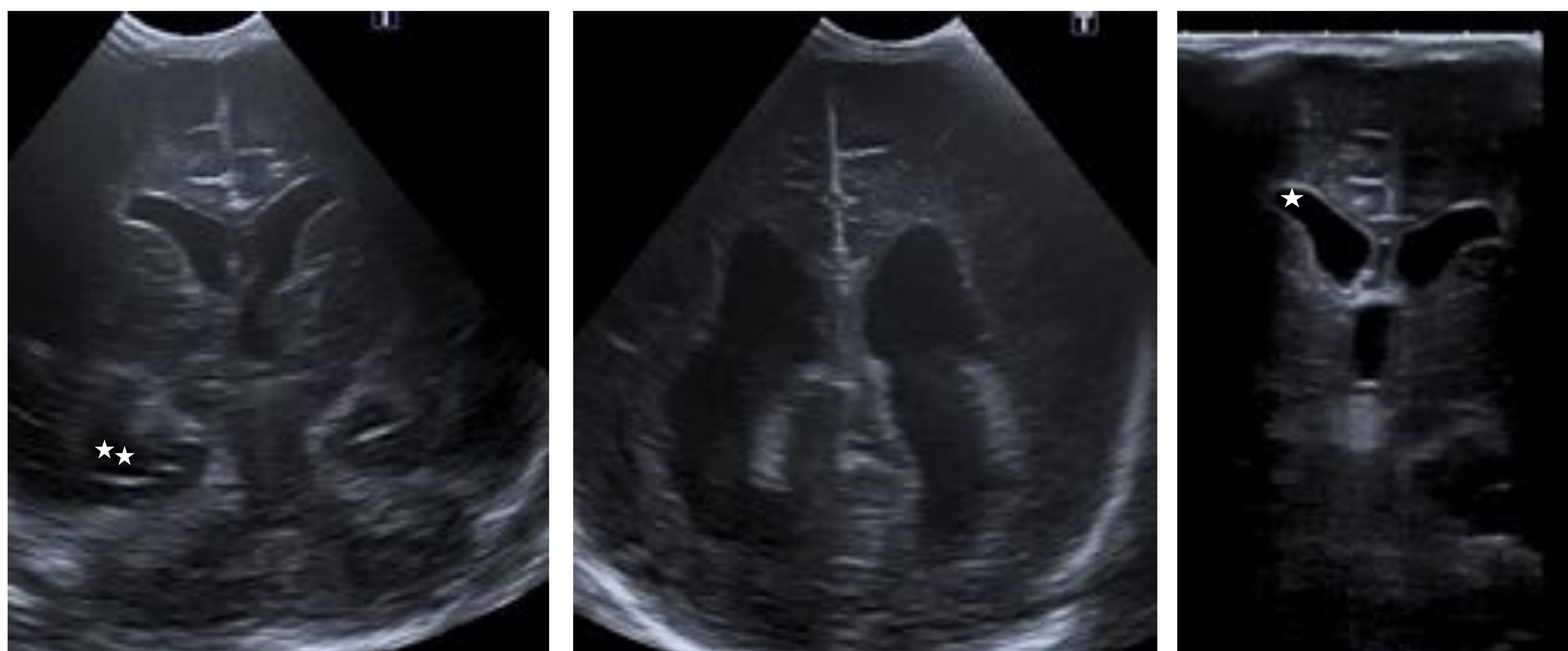
B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis congénita

RM cráneo fetal en 32 semanas y evolución de la hidrocefalia supratentorial en ecografía de cráneo neonatal. Sospecha prenatal y confirmación postnatal de estenosis congénita del AS.



La hidrocefalia ha ido en sutil aumento desde la imagen fetal a la neonatal

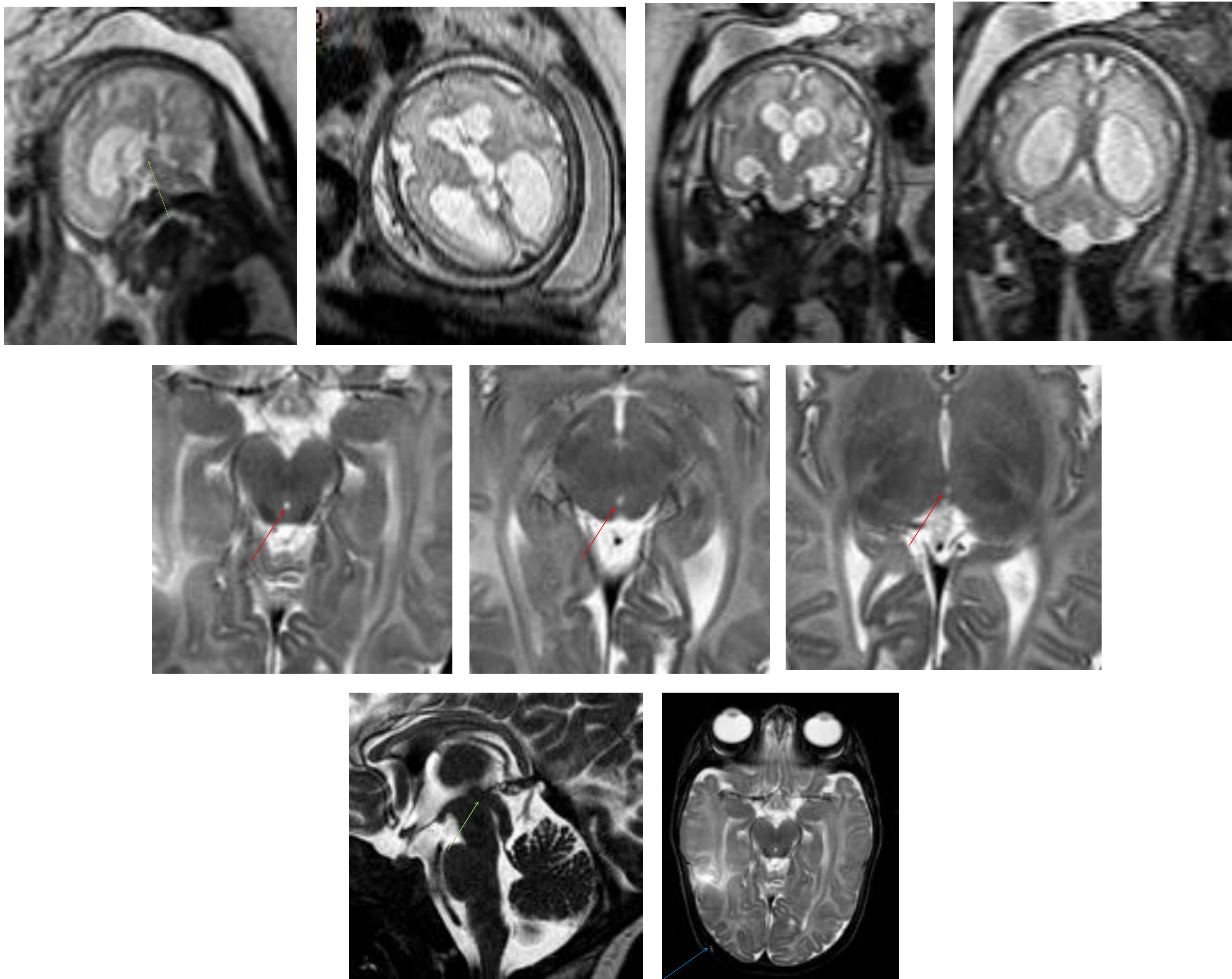


La ecografía craneal muestra dilatación del sistema ventricular supratentorial, mayor en los **ventrículos laterales, más expansibles que el III ventrículo.**

Los ventrículos laterales muestran redondeamiento de astas frontales (*) y visualización de astas temporales (**). La medida aproximada los ventrículos en hendidura caudotalámica es de 14 mm el derecho y 13 mm el izquierdo. El diámetro transverso del tercer ventrículo es 5.4 mm

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis congénita



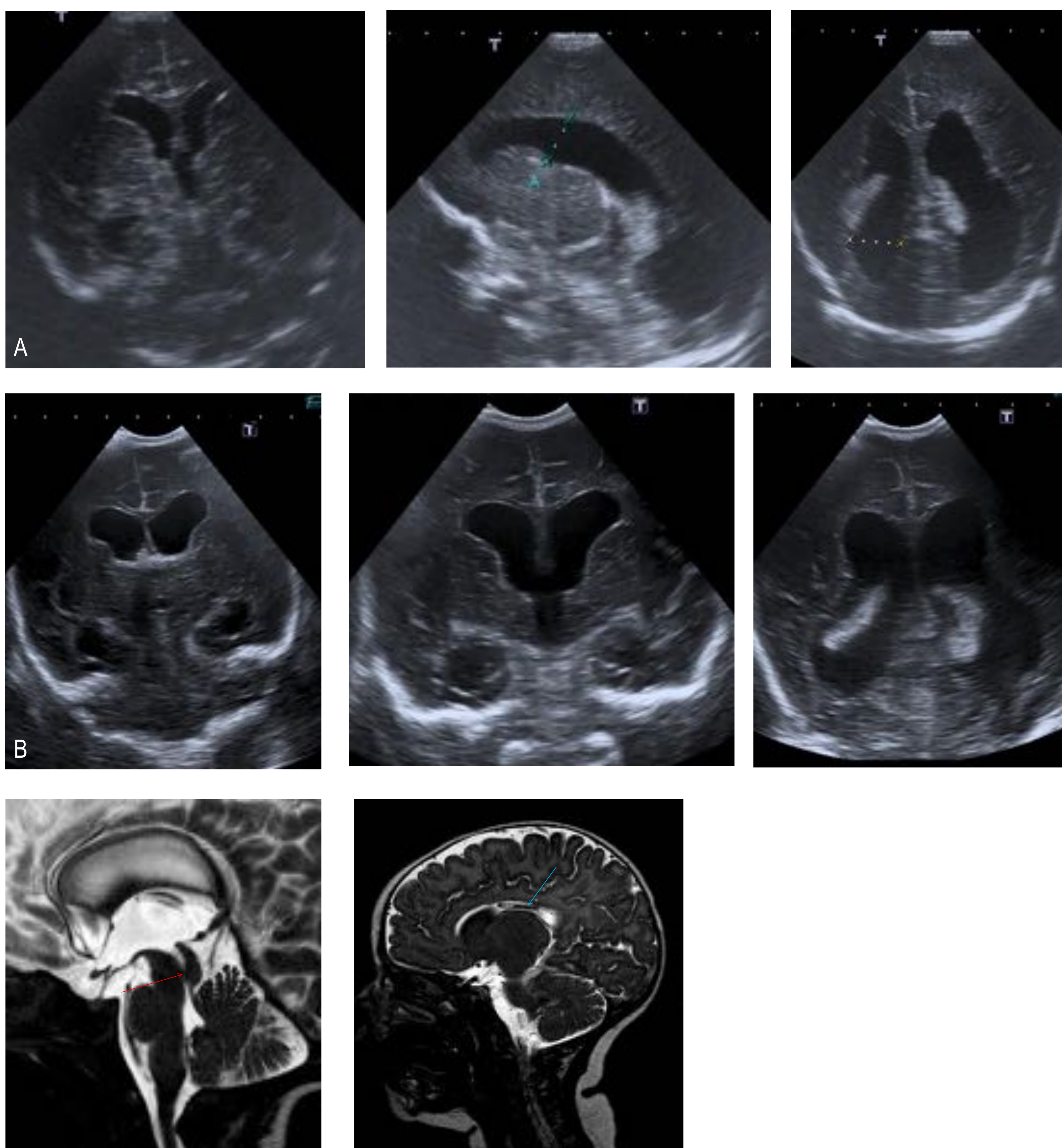
RM cráneo fetal en 30 semanas, sospecha de **Estenosis Primaria del AS**.

La **estenosis se sitúa en región rostral del AS** (→), lo habitual en la estenosis congénita.

En RM postnatal tras derivación ventricular (→) se observa **distorsión del AS** (→)

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis post-hemorrágica

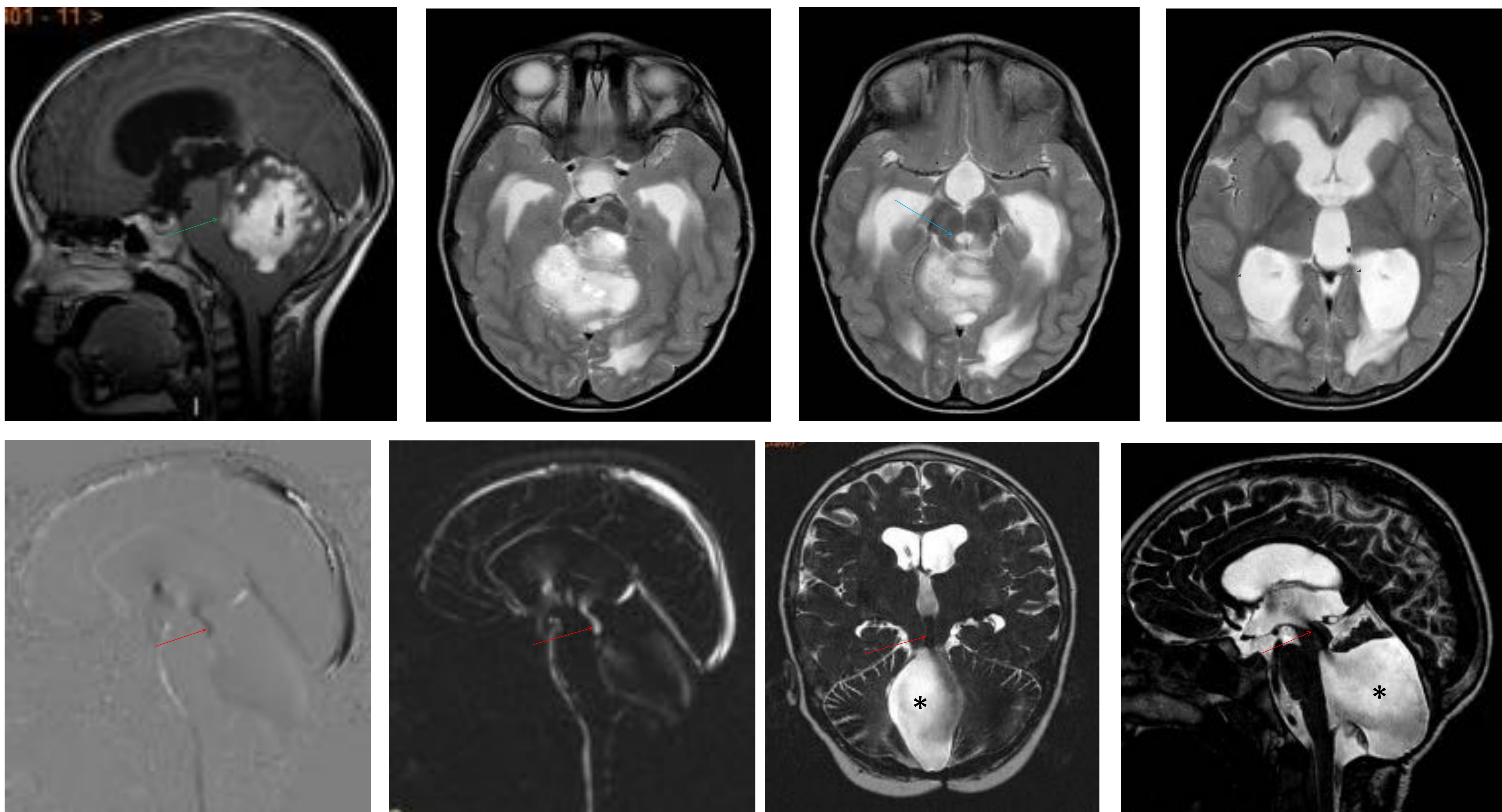


Ecografía de cráneo en la que se observa desarrollo de ventriculomegalia supratentorial tras sangrado intraventricular (A), que fue evolucionando hacia hidrocefalia más severa (B), con morfología de probable septo estenótico en la zona caudal del Acueducto (→), tal como se observa en secuencia CISS en plano sagital. Requirió válvula de derivación VP (→)

En pacientes menores de 6 meses hay una alta tasa de fallo de la ventriculostomía, probablemente por inmadurez del sistema de drenaje/producción del LCR, por lo que generalmente se requiere colocación de válvula de derivación ventricular

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Membrana intra-acueductal, residual



Estenosis del AS residual tras dos intervenciones de astrocitoma grado 2 de fosa posterior. Inicialmente el tumor provocaba efecto masa con compresión del IV ventrículo y el AS (→), dando lugar a hidrocefalia triventricular (III y laterales) a tensión, con aumento de diámetro de la parte superior del AS (→). La ventriculostomía del AS (**acueductoplastia endoscópica**), se realizó tras las cirugías tumorales (*) para apertura de membrana residual en la luz de la porción inferior del AS (artefacto de flujo con patencia de la luz en el acueducto →). El estudio de flujo del LCR centrado en la zona de la acueductoplastia muestra permeabilidad.

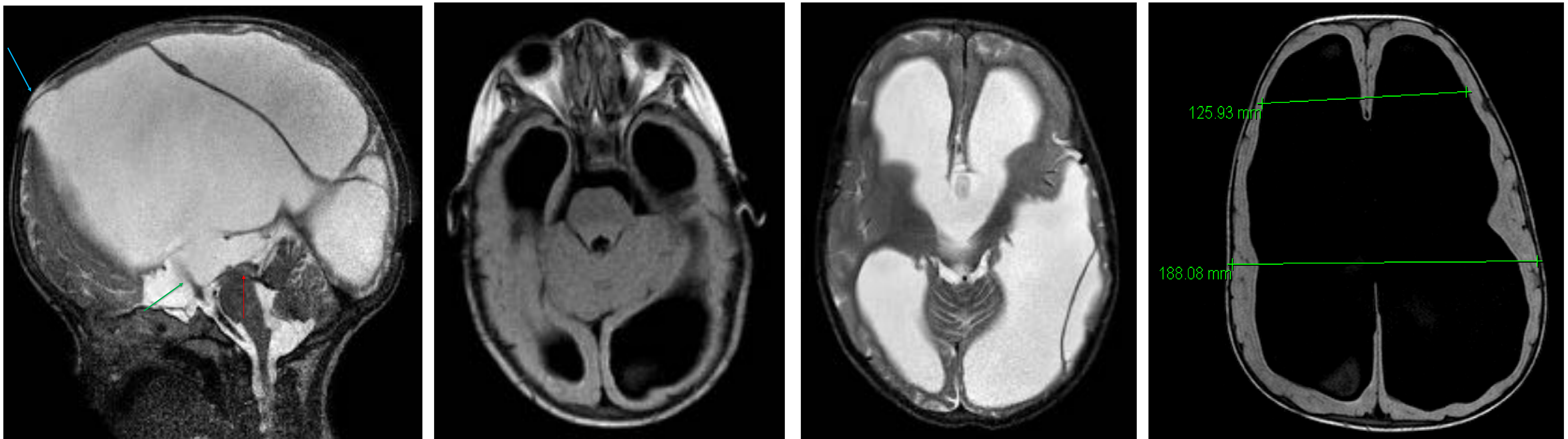
La patencia de la comunicación a largo plazo de la acueductoplastia (AP) está determinada por la etiología y morfología de la estenosis del AS.

1. En la estenosis membranosa distal, la AP puede ser suficiente.
2. En el origen tumoral de la estenosis del AS, la AP puede cerrarse. Para abrir vía alternativa de drenaje de LCR se prefiere la ventriculostomía del III ventrículo o la derivación ventrículo peritoneal.
3. En el IV ventrículo aislado el riesgo de re-estenosis en la AP es elevado.

La acueductoplastia es un tratamiento que puede ser efectivo en estenosis membranosa o estenosis de segmento corto del AS.

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis Congénita Extrema, LOVI



Paciente varón de 5 años, macrocefalia severa (perímetro craneal de 76 cm) con persistencia de la apertura de fontanela mayor y protrusión frontal, debida a hidrocefalia triventricular extrema secundaria a estenosis no diagnosticada de acueducto de Silvio (→) Ventriculostomía (→) patente, realizada tras punciones lumbares de repetición y drenaje ventricular externo. Protrusión de LCR a través de foramen de entrada para la ventriculostomía (→)

TABLE 1

Concept, diagnostic criteria, and treatment of LOVA*

Category	Definition
concept	chronological entity of progressive hydrocephaly w/ long-standing ventriculomegaly in adult, most likely starting from infancy
diagnostic criteria	1) overt ventriculomegaly involving the lateral & third ventricles w/ obliterated cortical sulci on CT/MR imaging 2) clinical symptoms include macrocephaly w/ or w/o sub-normal IQ, headaches, dementia, gait disturbance, urinary incontinence, vegetative state, akinetic mutism, apathetic consciousness, & parkinsonism 3) neuroimages may demonstrate expanded or destroyed sella turcica as evidence of long-standing ventriculomegaly
therapeutic specificity	treatable w/ shunt, but extremely delicate pressure control such as that provided by a PPV is required; neuroendoscopic third ventriculostomy is mostly effective

* Definitive LOVA applies to patients having the diagnostic criteria of 1 and also 2 and/or 3.

Oi S, et al. Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults. J Neurosurg. 2000;92:933-40.



Long-Standing Overt Ventriculomegaly in ADULTS → Long-Standing Overt Ventriculomegaly in INFANTS
 LOVA LOVI

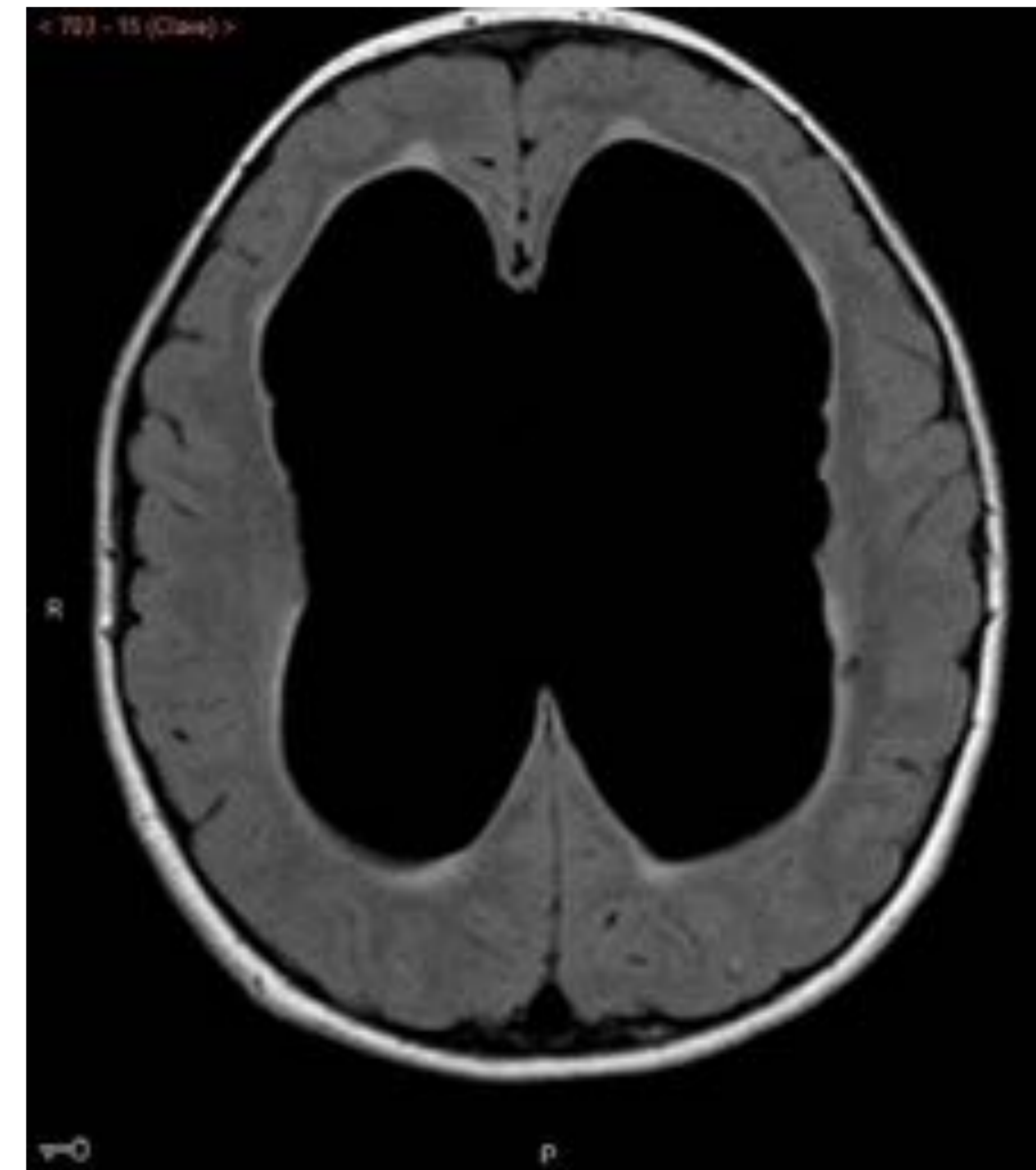
CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PROPUESTOS PARA LOVI

1. Ventriculomegalia: Evans ≥ 0.38
2. Macrocefalia
3. Medida de Presión Intra Craneal (PIC) patológica

* LOVI : 2 o más criterios

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis Crónica. LOVI



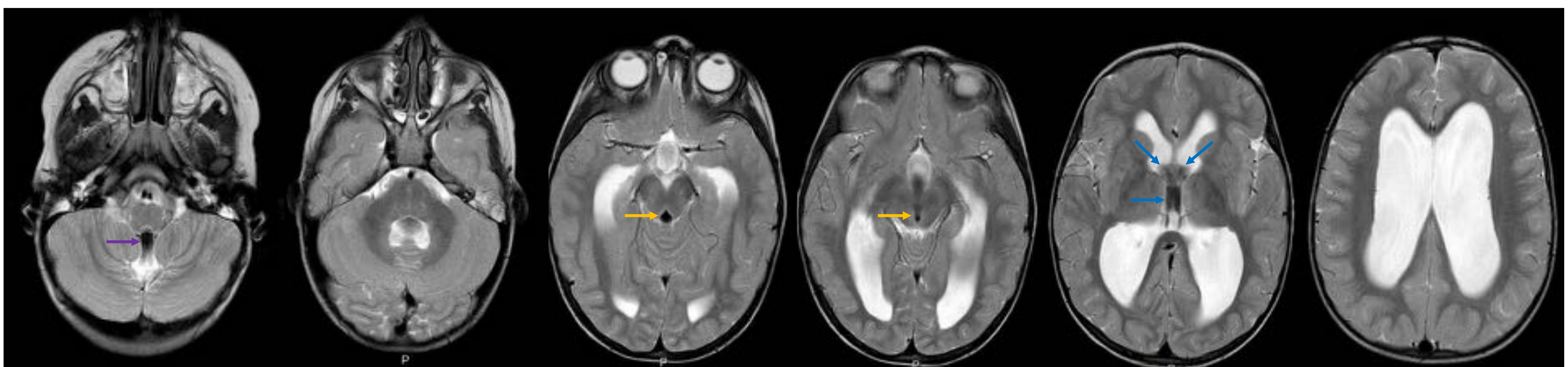
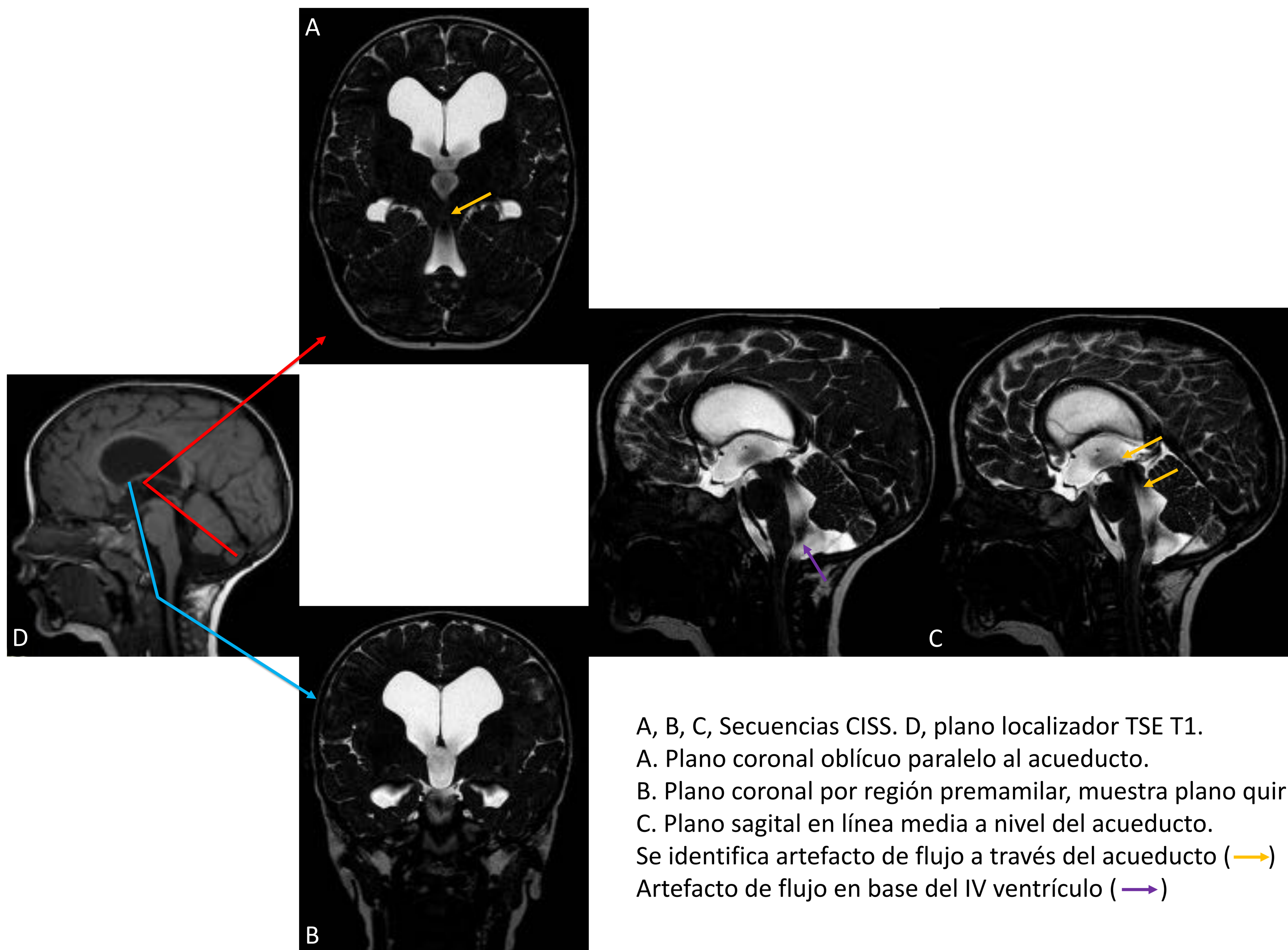
Paciente varón de 5 años, hidrocefalia congénita en seguimiento. Fenotipo particular, orejas bajas y aladas, macrocefalia. Temblor intencional de reciente aparición. Presenta ventriculomegalia severa (índice de Evans de 0.6) de larga evolución (festoneado de paredes ventriculares, adelgazamiento de cuerpo caloso, aplanamiento de silla turca). Tratamiento con ventriculostomía premamilar endoscópica.

LOVI

hidrocefalia de curso crónico y diagnóstico diferido
 ventriculomegalia supratentorial, triventricular
teoría de estenosis crónica del AS
 clínica de lenta evolución e inespecífica del ámbito neuropsicológico
 macrocefalia
 registro de presión intracraneal (PIC) elevado
 tratamiento con endoscopia del tercer ventrículo
 mejoría importante de la clínica tras la cirugía
 estabilidad de la ventriculomegalia tras la ventriculostomía

B1. Patología INTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis Crónica. LOVI

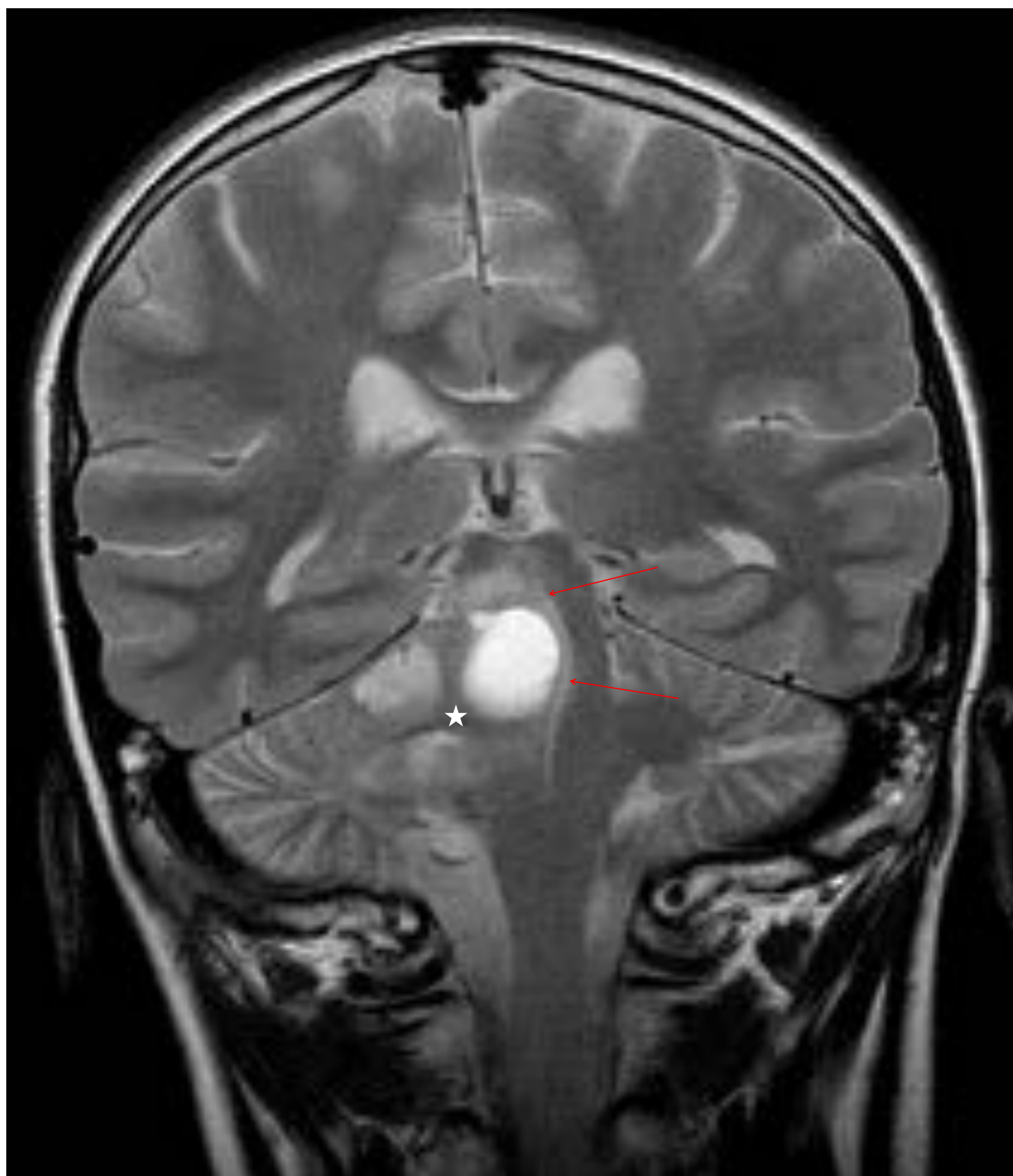


Secuencias sucesivas plano transversal TSE T2 que muestran patencia de flujo en Acueducto (→), artefacto de flujo en suelo del IV (→) y en el III y ambos Monroe (→)

Paciente varón de 27 meses, acude a urgencias por TCE con pérdida de conciencia. En TC de cráneo se observa ventriculomegalia. La RM muestra hidrocefalia generalizada sin tensión, mayor de III y ventrículos laterales, pero también aunque menor, del IV ventrículo. Corresponde por historia clínica, evolutiva y presentación radiológica con LOVI, aunque la dilatación del IV ventrículo y la presencia de megacisterna magna hacen que se plante la teoría del vector pulsátil en el mecanismo de producción de esta dilatación ventricular generalizada, con base en estenosis de lenta evolución del acueducto de Silvio. Tratamiento con ventriculostomía endoscópica.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

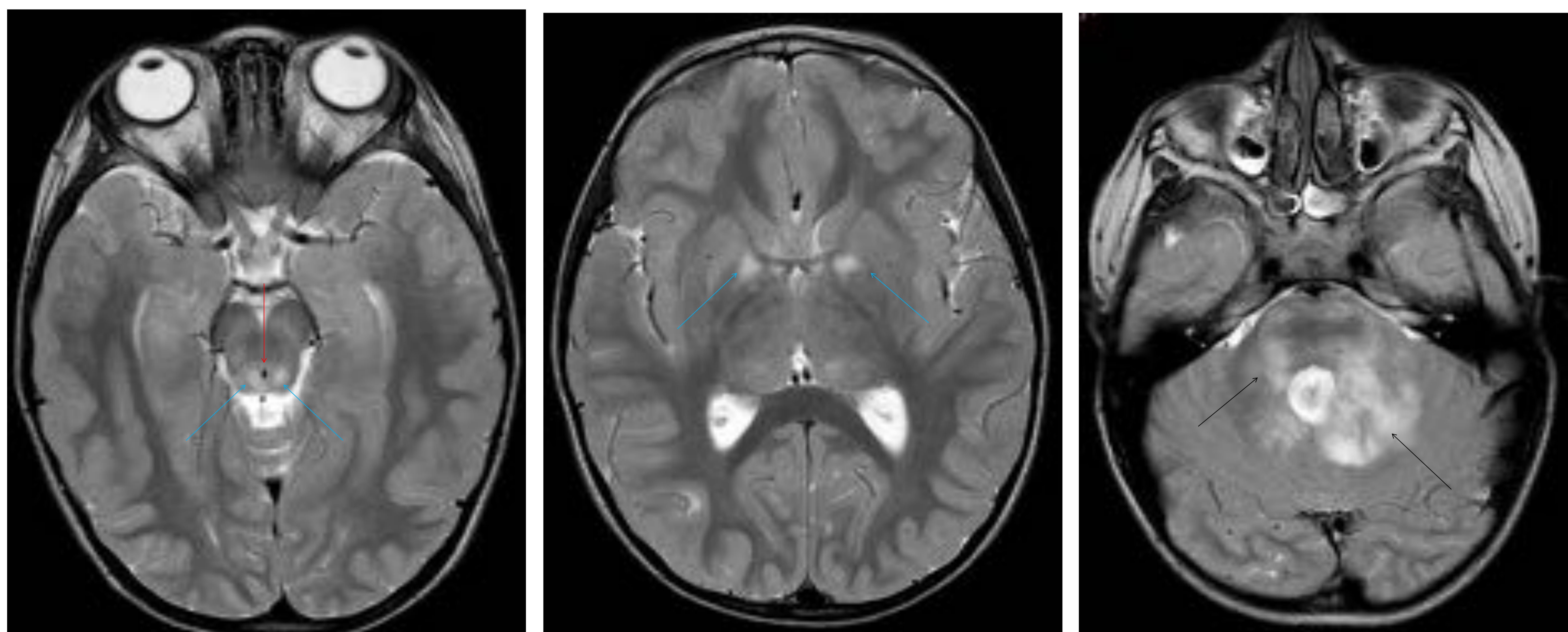
Distorsión por DIBG



Paciente varón de 14. Glioma intrínseco difuso de troncoencéfalo (Diffuse Intrinsic Brainstem Glioma, DIBG, *). Biopsiado con resultado anatomopatológico de glioma anaplásico. Provoca distorsión del trayecto del AS (→), sin obstrucción. No requirió válvula de drenaje ventricular.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Impronta por lesiones de NF 1

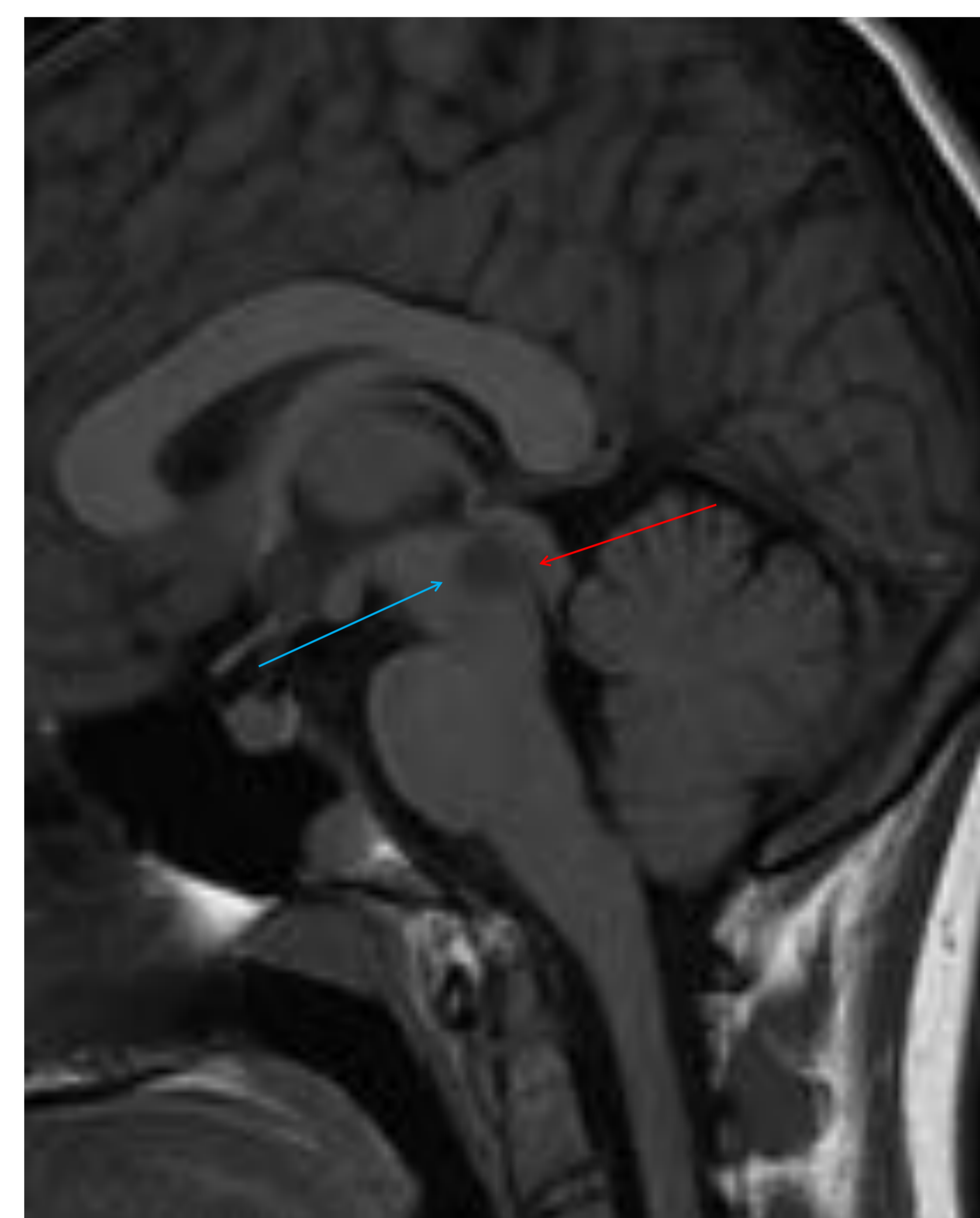
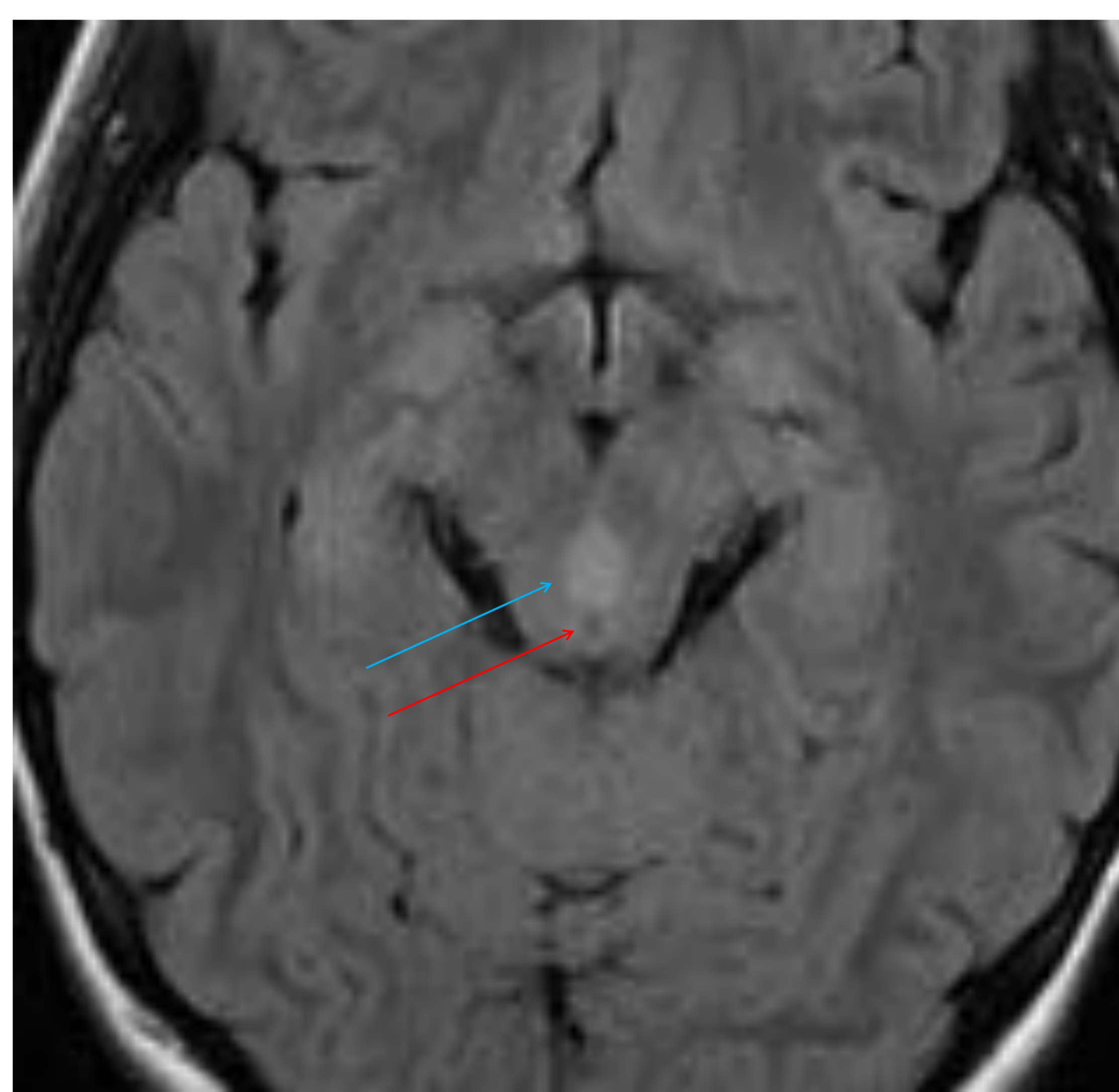
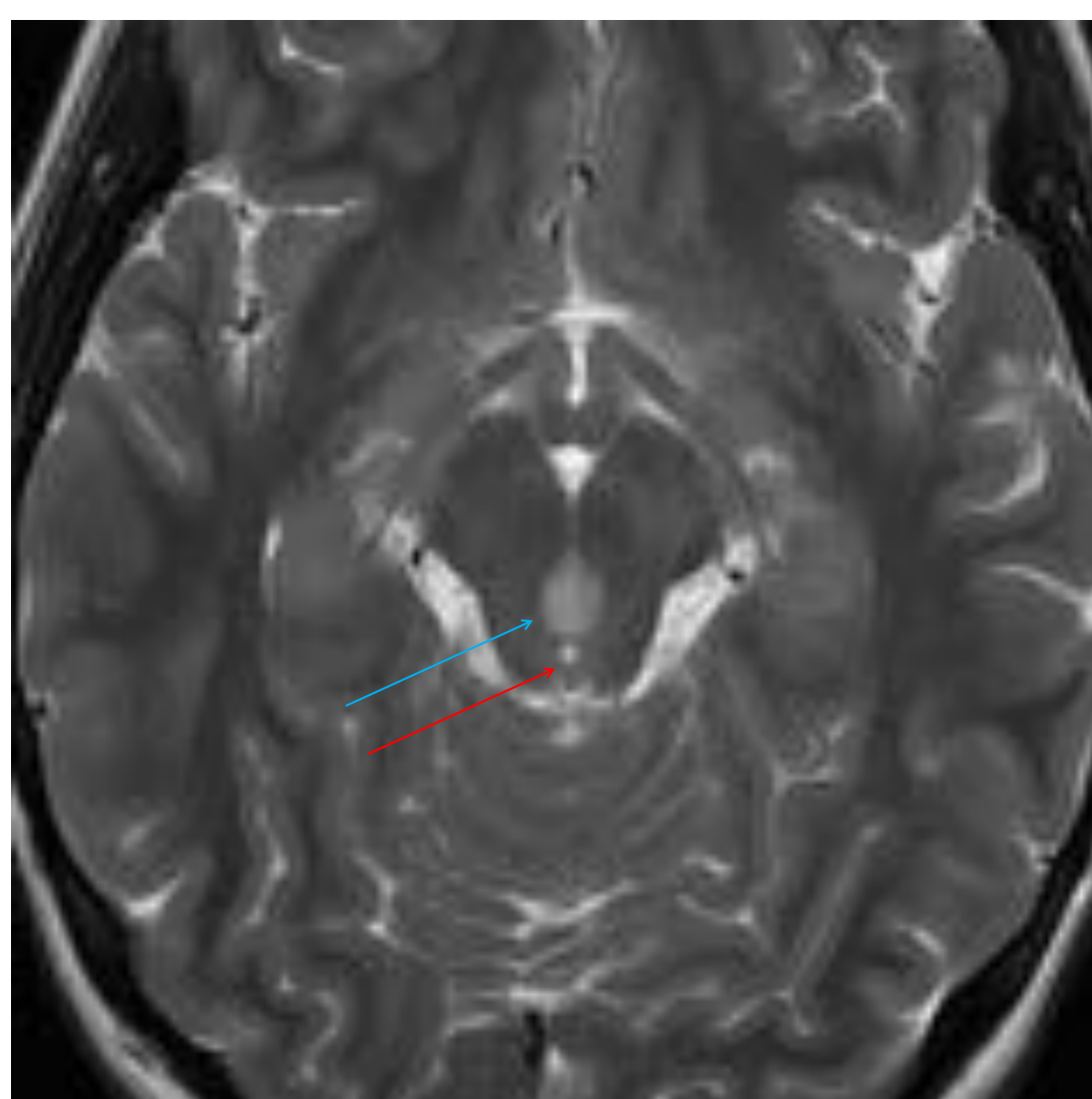


Paciente mujer de 5 años con Neurofibromatosis tipo I.

Lesiones de vacuolización de mielina (—>) alrededor del AS (—>) que no provocan efecto masa y por lo tanto no comprimen la luz acueductal. Se observa también un glioma de bajo grado en troncoencéfalo (—>) en contexto de la enfermedad de base.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

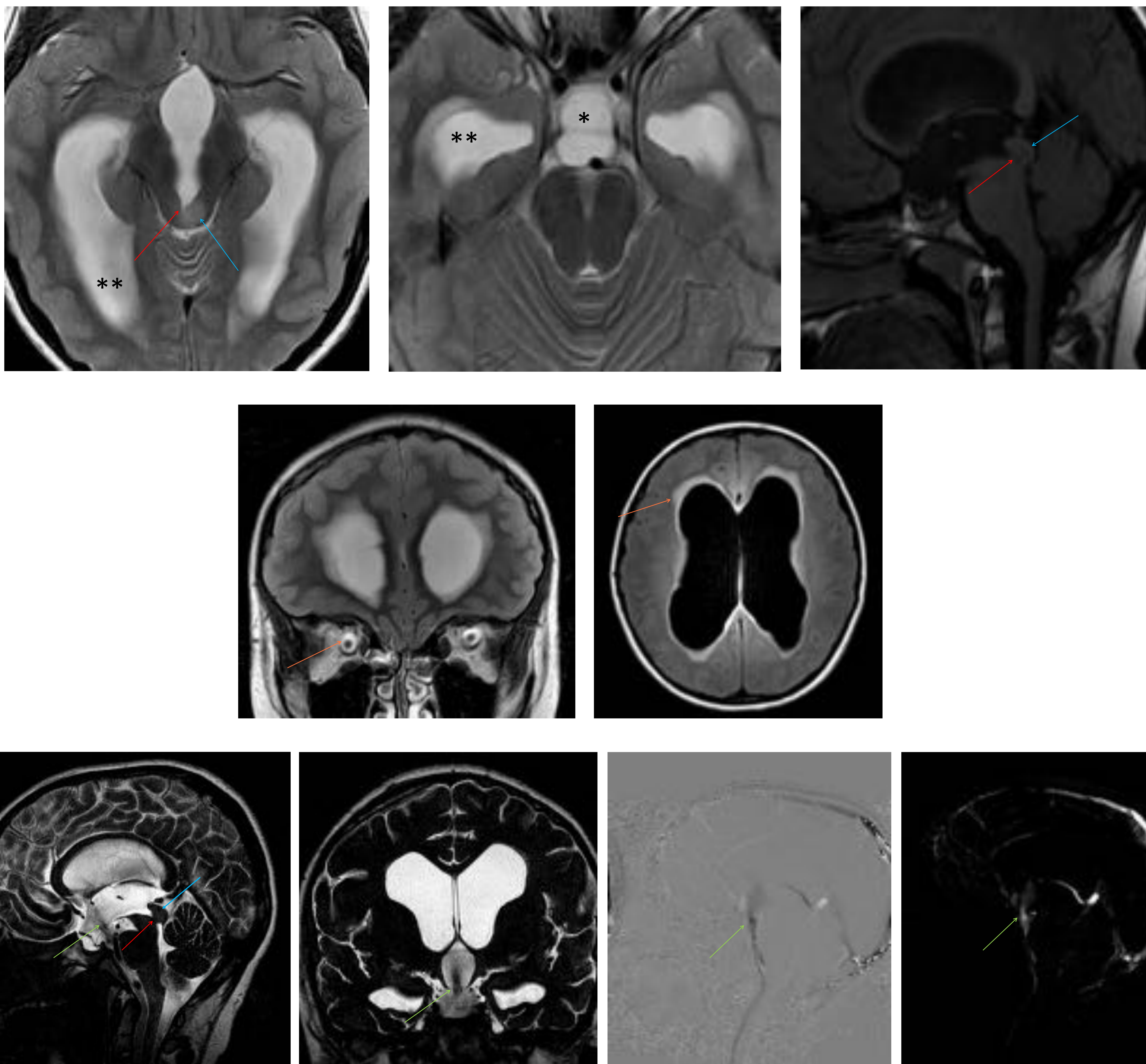
Lesión de cercanía con mínima afectación del AS



Nódulo pre-acueductal central correspondiente a un Hamartoma (→) en el contexto de paciente con Neurofibromatosis tipo 1. La lesión se sitúa muy cercana al AS (→) provocando mínima deformación no estenosante. No hay desarrollo de ventriculomegalia secundaria.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

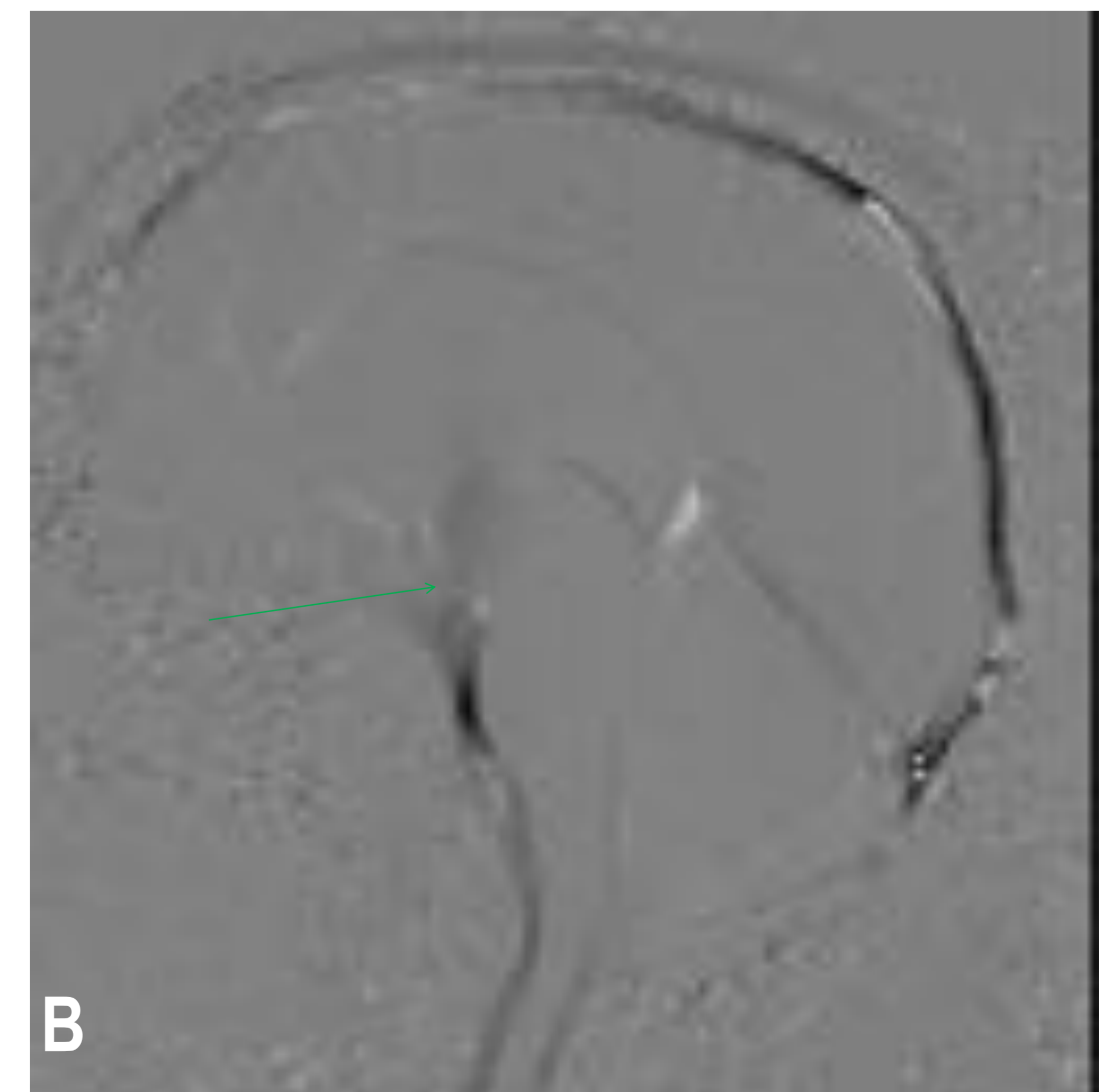
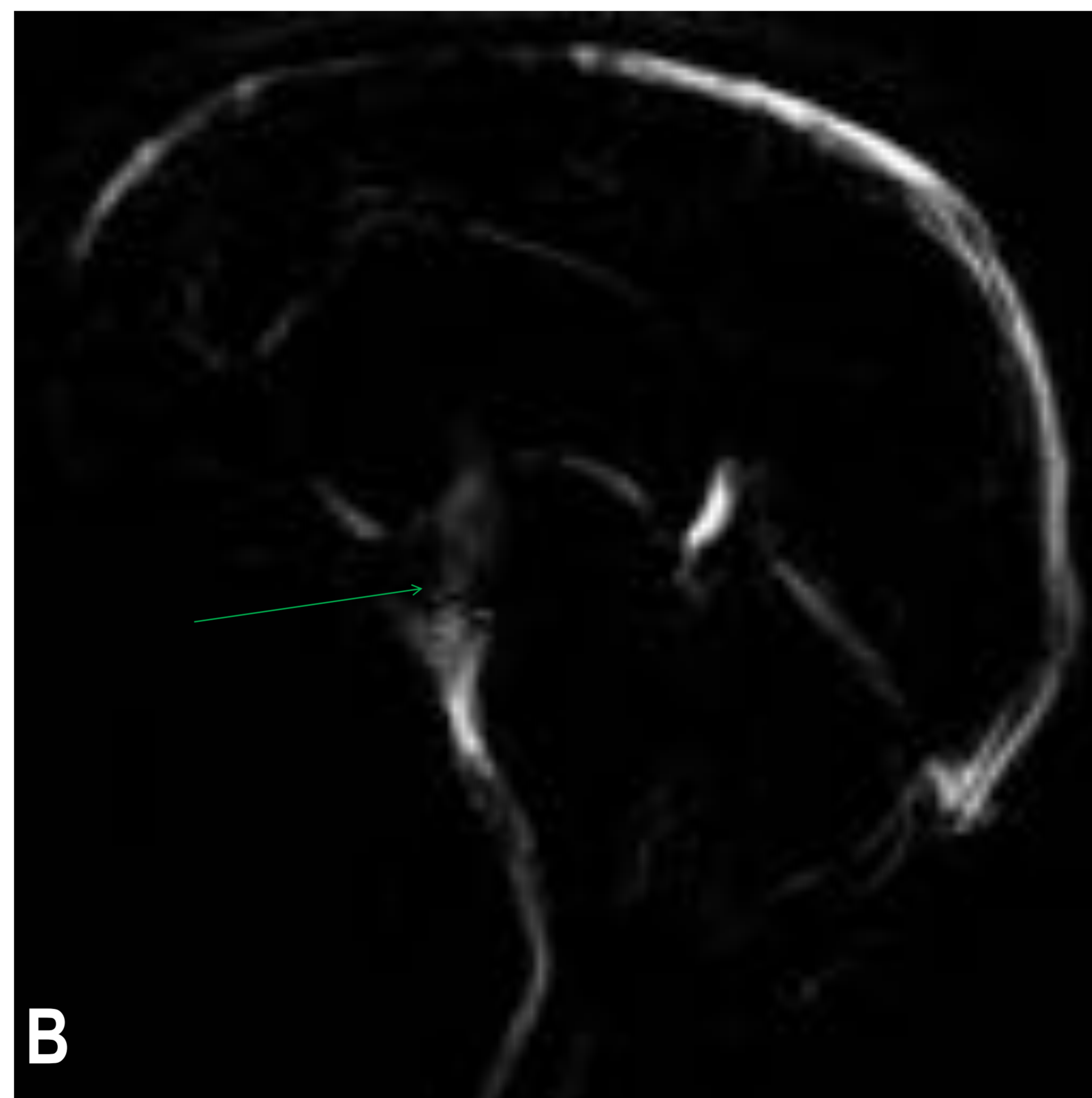
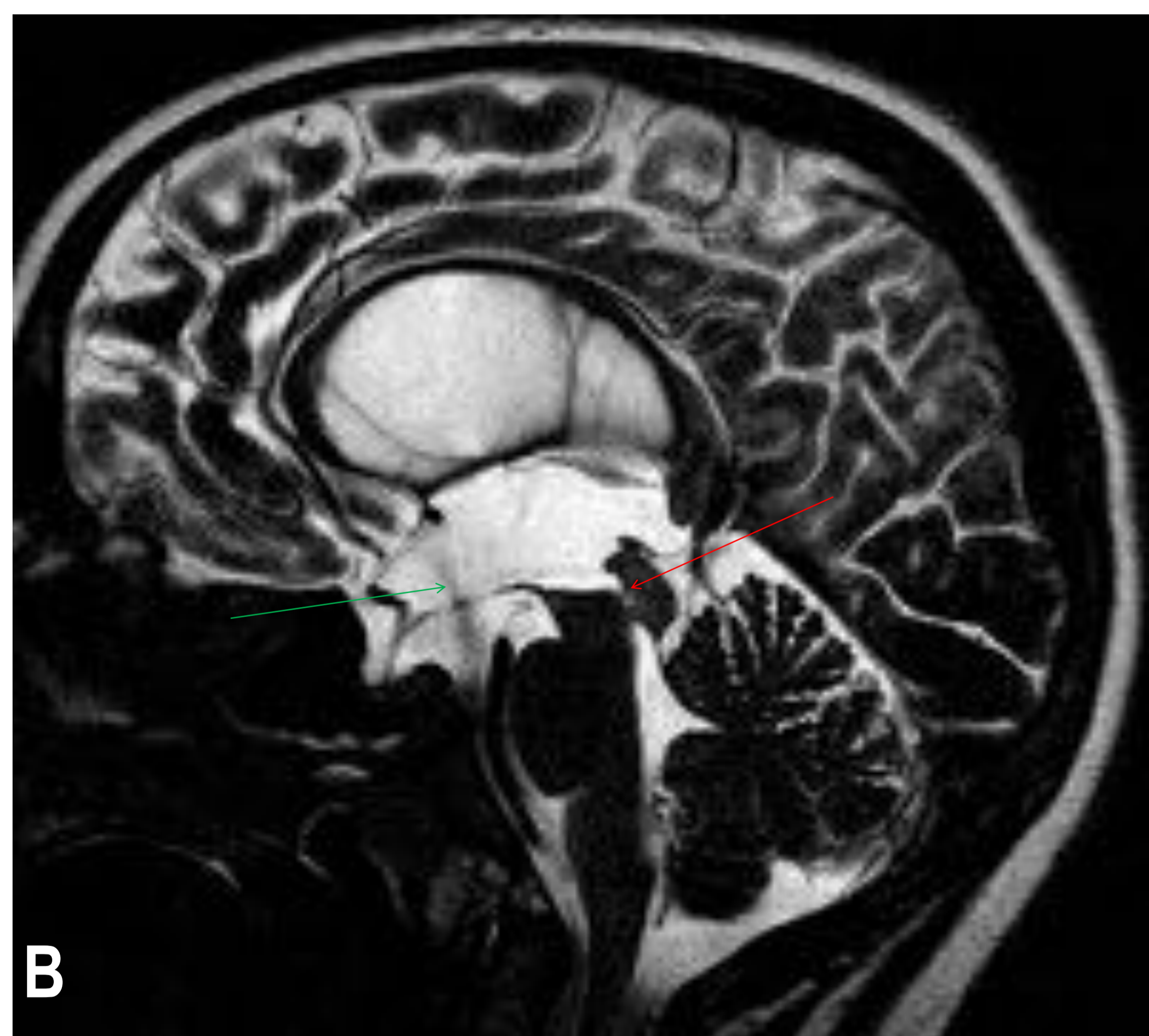
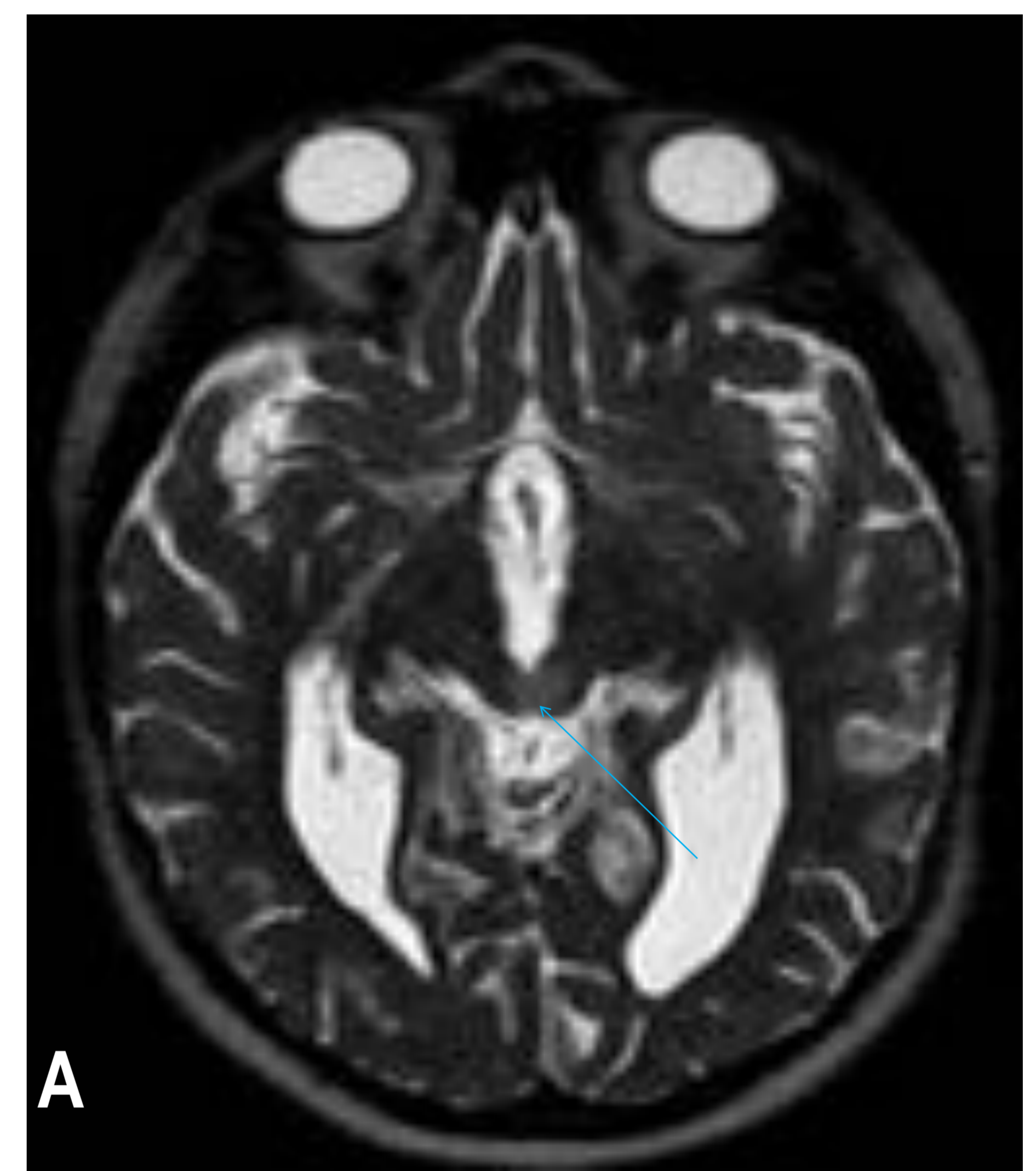
Estenosis por Glioma Tectal



Glioma tectal (→) que provoca estenosis aguda del AS (→) dando lugar a dilatación del III ventrículo (*) y laterales (**) con migración transependimaria de LCR y aumento de líquido en vaina de ambos nervios ópticos (→). Tratamiento con ventriculostomía premamilar (→) con buen resultado.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis por Glioma Tectal

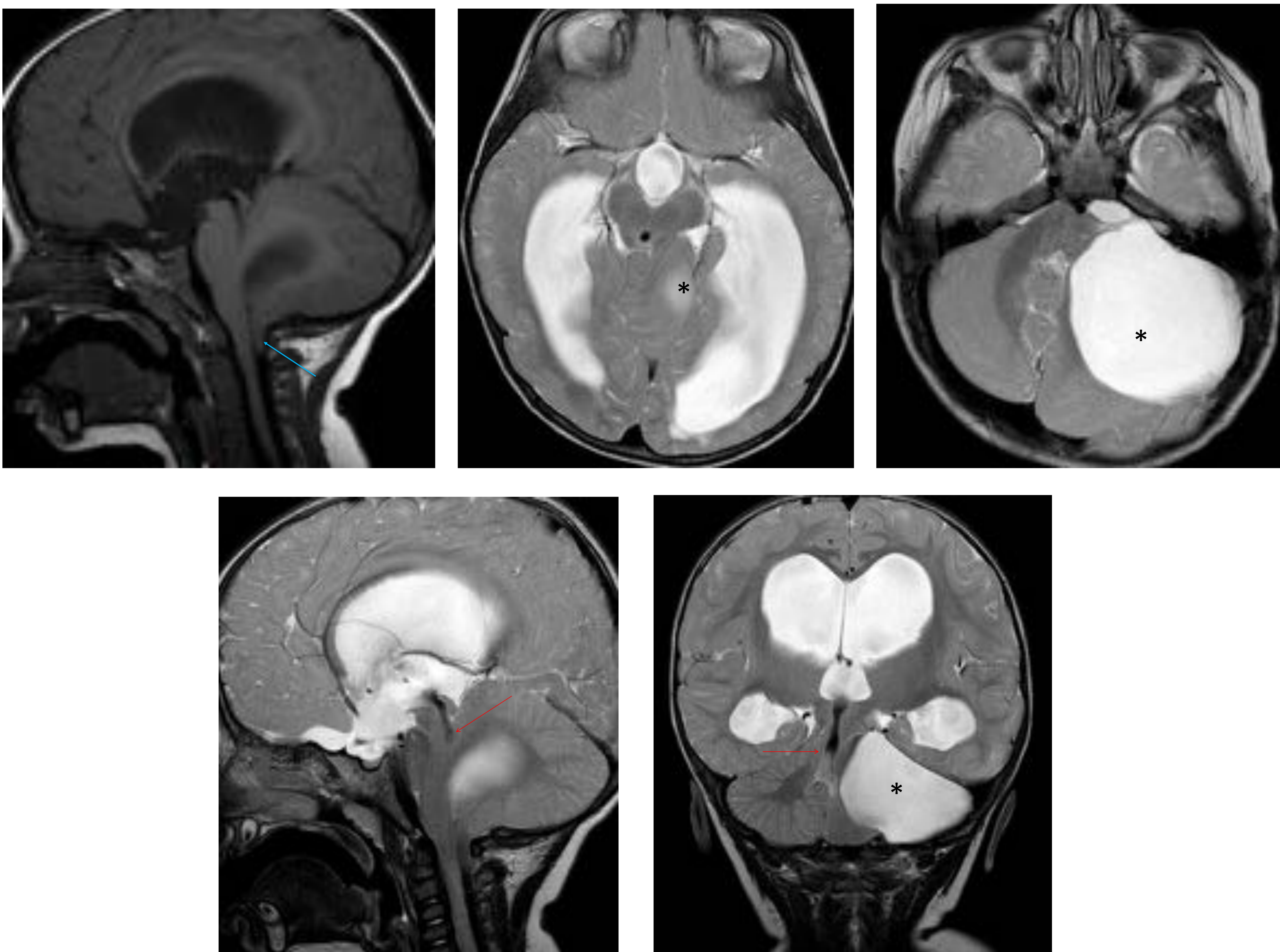


Glioma tectal (→) con secundaria estenosis del AS (→)

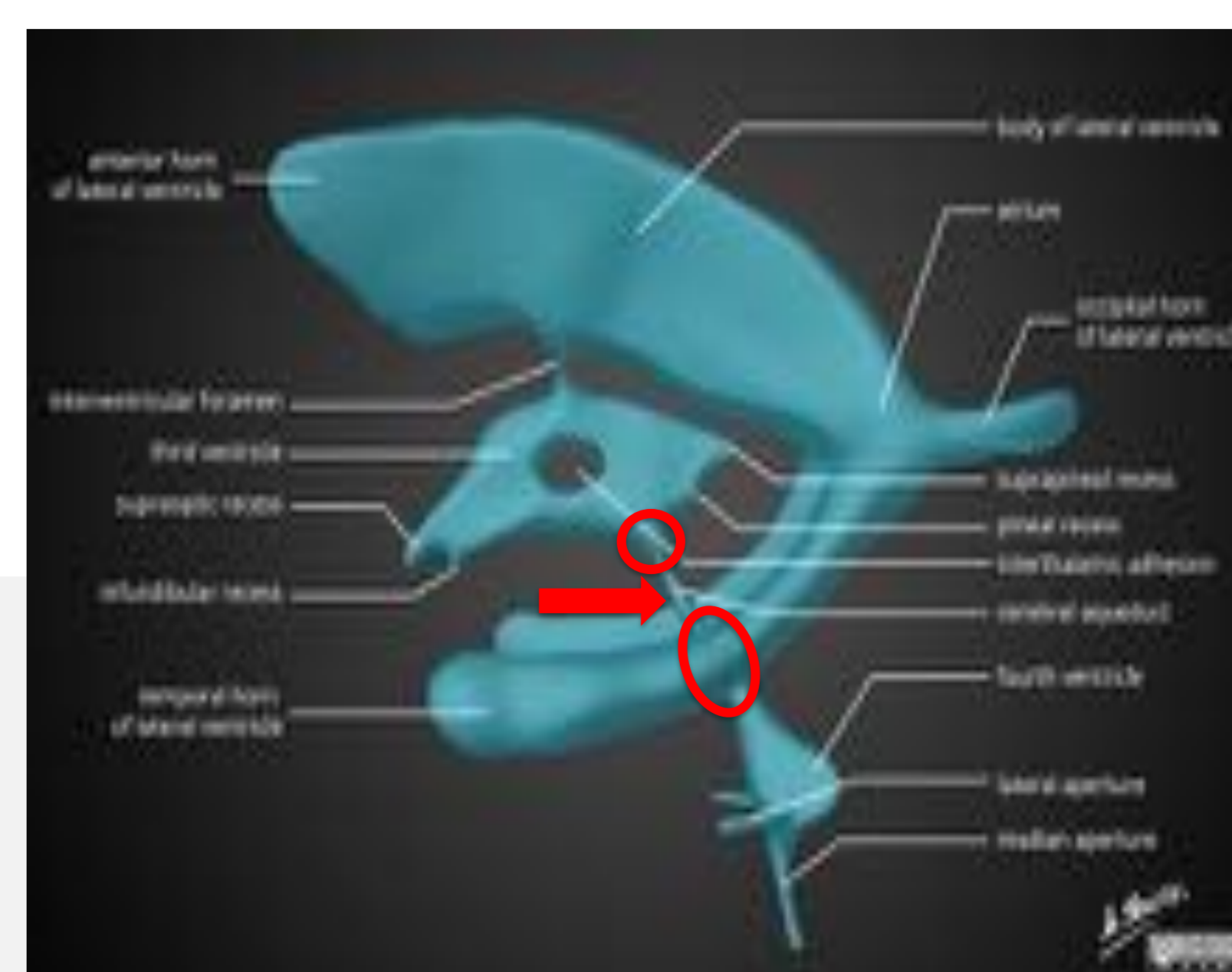
A, estudio pre ventriculostomía y B, estudio post ventriculostomía endoscópica del III ventrículo, premamilar (→)

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis por obstrucción del techo del IV ventrículo-base del AS

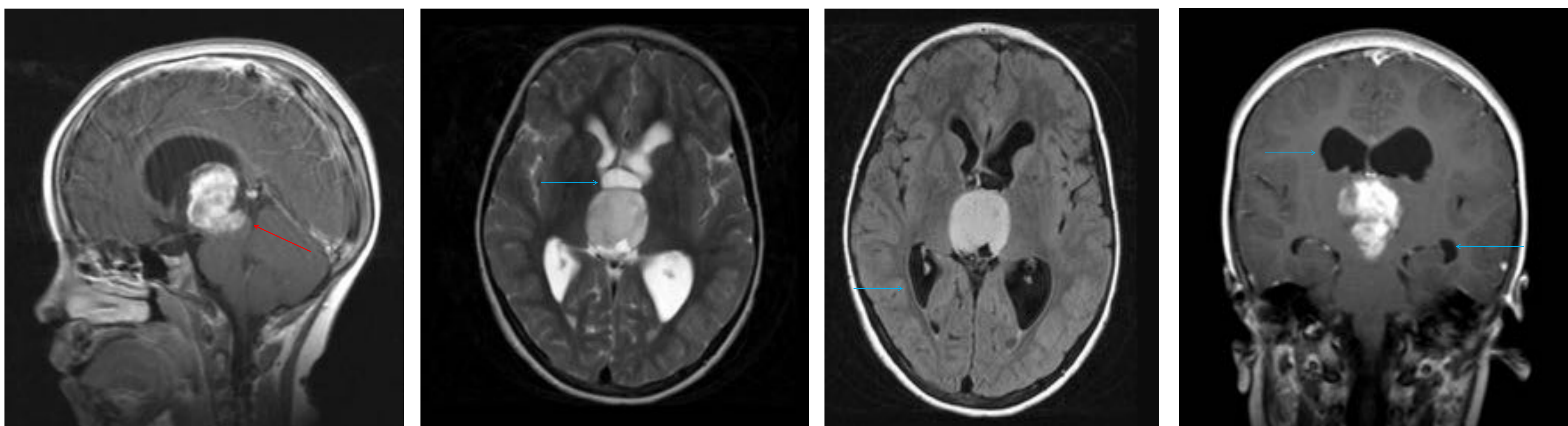


Quiste aracnoideo (*) en la cisterna del ángulo pontocerebeloso que comprime parcialmente el IV ventrículo y el AS (O), provocando dilatación triventricular secundaria. Artefacto de flujo en la parte superior del acueducto (→) que muestra el nivel de la obstrucción. Herniación amigdalina a través de foramen magno (→) por "llenado" de fosa posterior.

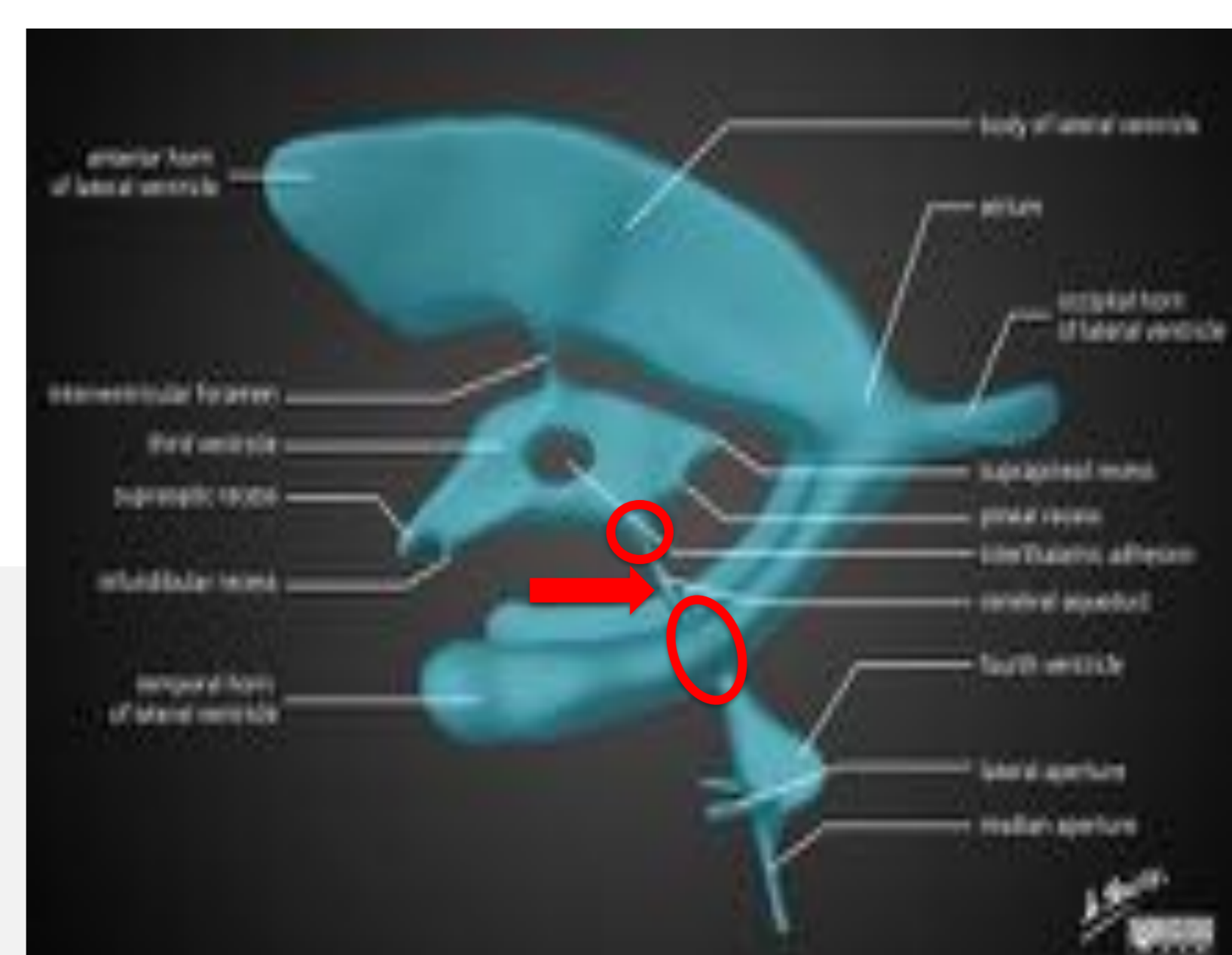


B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Estenosis por obstrucción de la base del III ventrículo-techo del AS

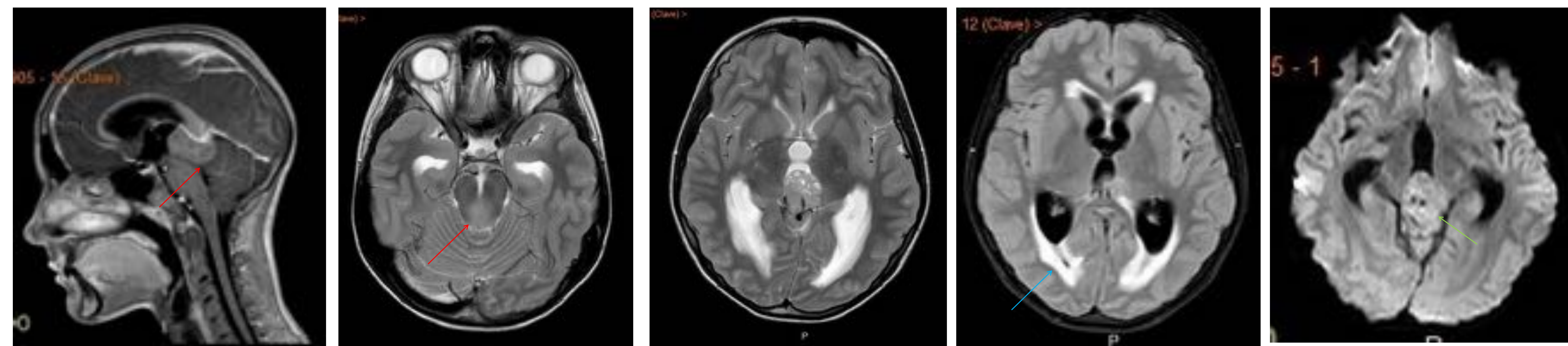


Niña de 5 años con masa en mesencéfalo que oblitera la parte rostral del acueducto (→) y la base del III ventrículo (○), con dilatación triventricular supratentorial (→) a tensión de forma secundaria.
Plano sagital TSE T1 Gd, transversal TSE T2, T2 FLAIR, coronal TSE T1 Gd.
Anatomía patológica de astrocitoma pilocítico con áreas de pilomixoide.



B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

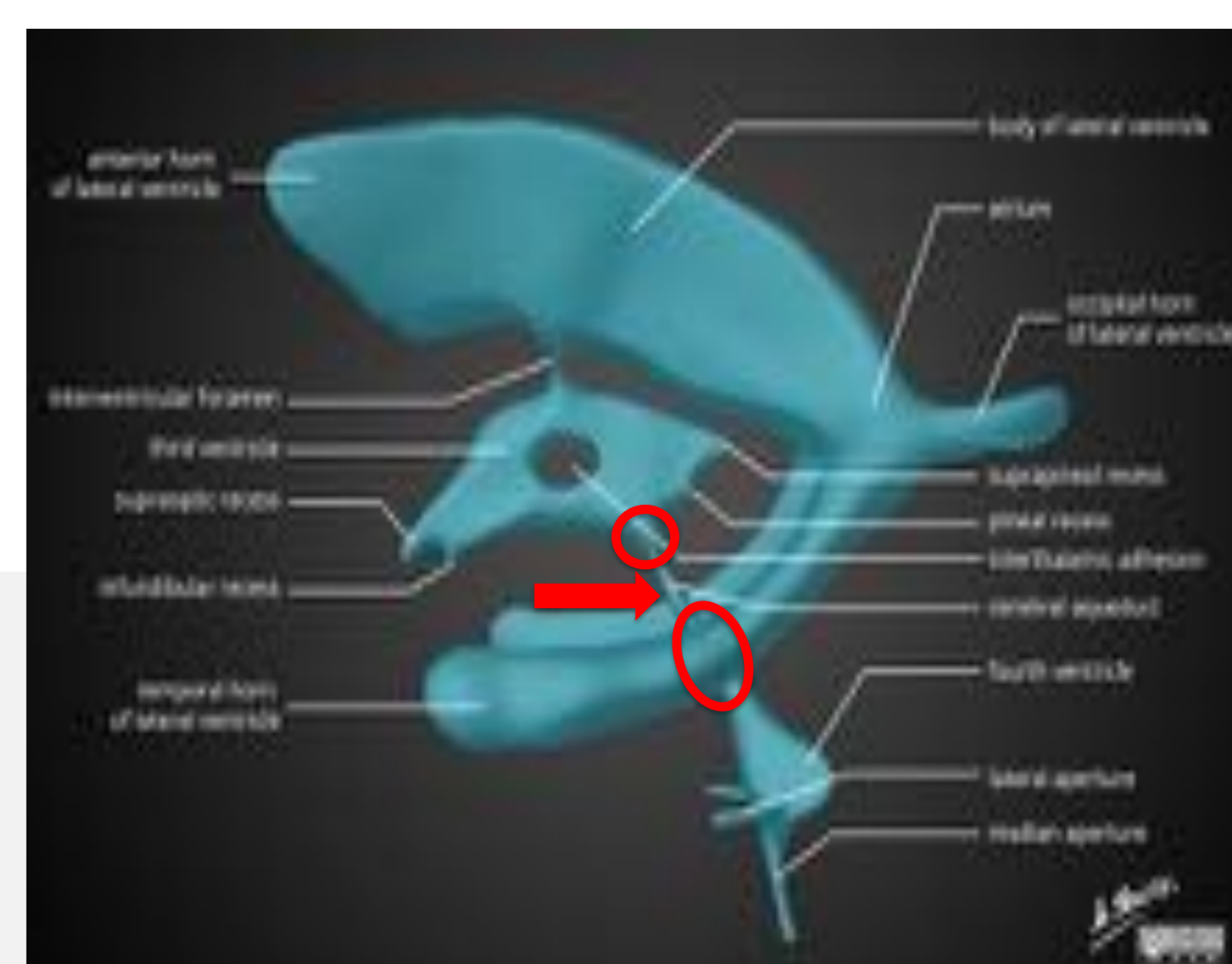
Estenosis por obstrucción de la base del III ventrículo-techo del AS: Tumor pineal



Estenosis aguda del acueducto de Silvio y la unión con el III ventrículo (→, ○) por tumor de origen pineal.

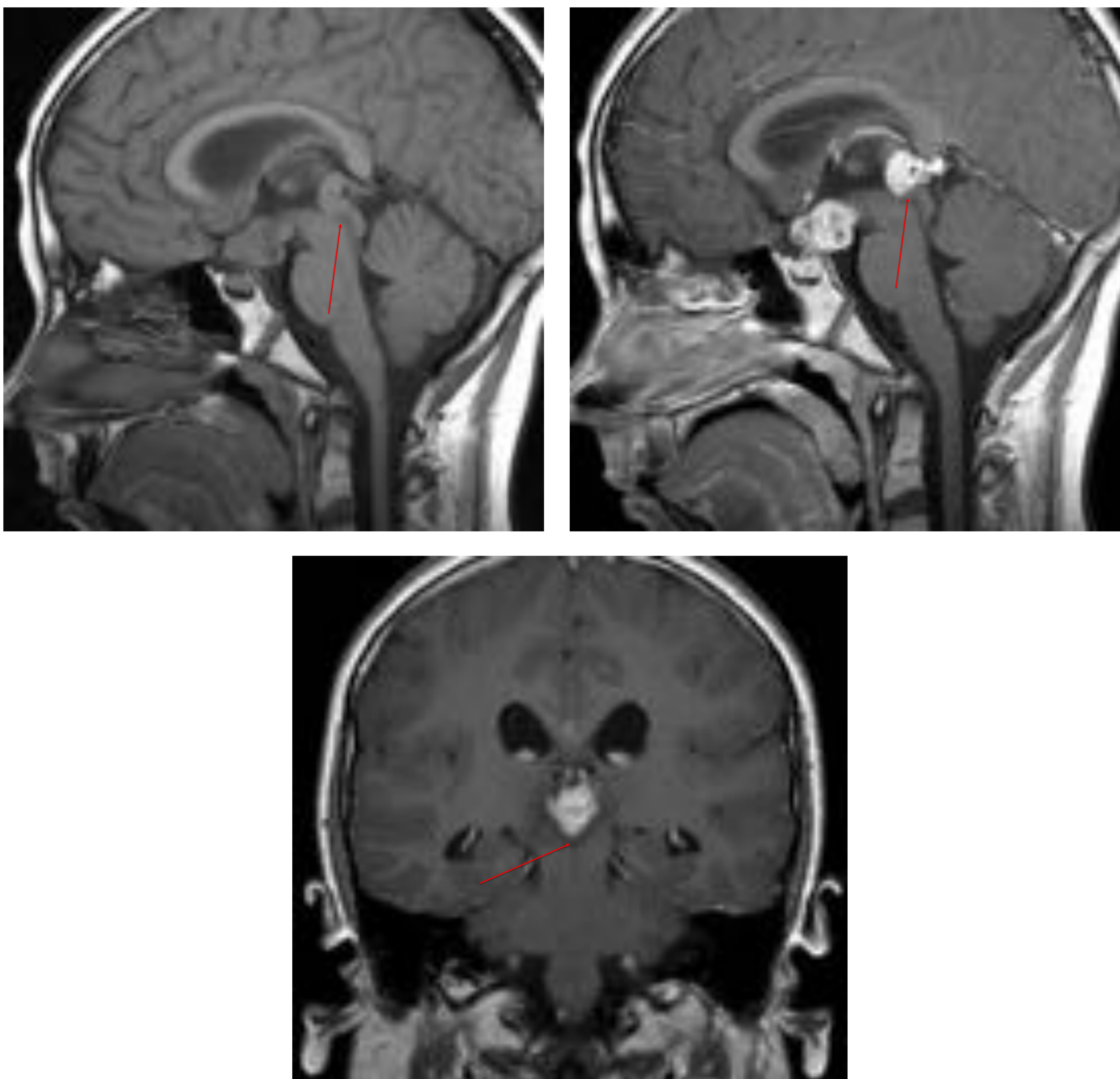
Migración transependimaria de LCR por obstrucción de rápida instauración (→)

Pinealoblastoma con restricción en difusión (y caída de señal en mapa ADC) (→), tumor grado IV de la OMS.



B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

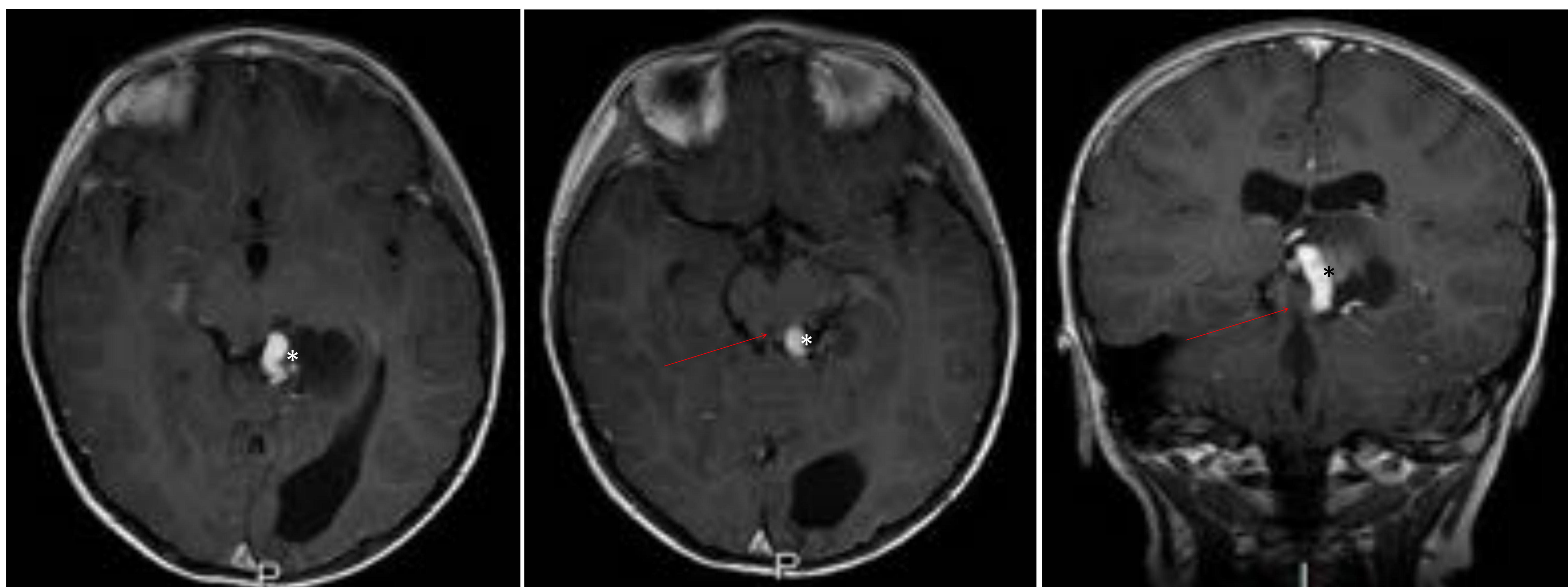
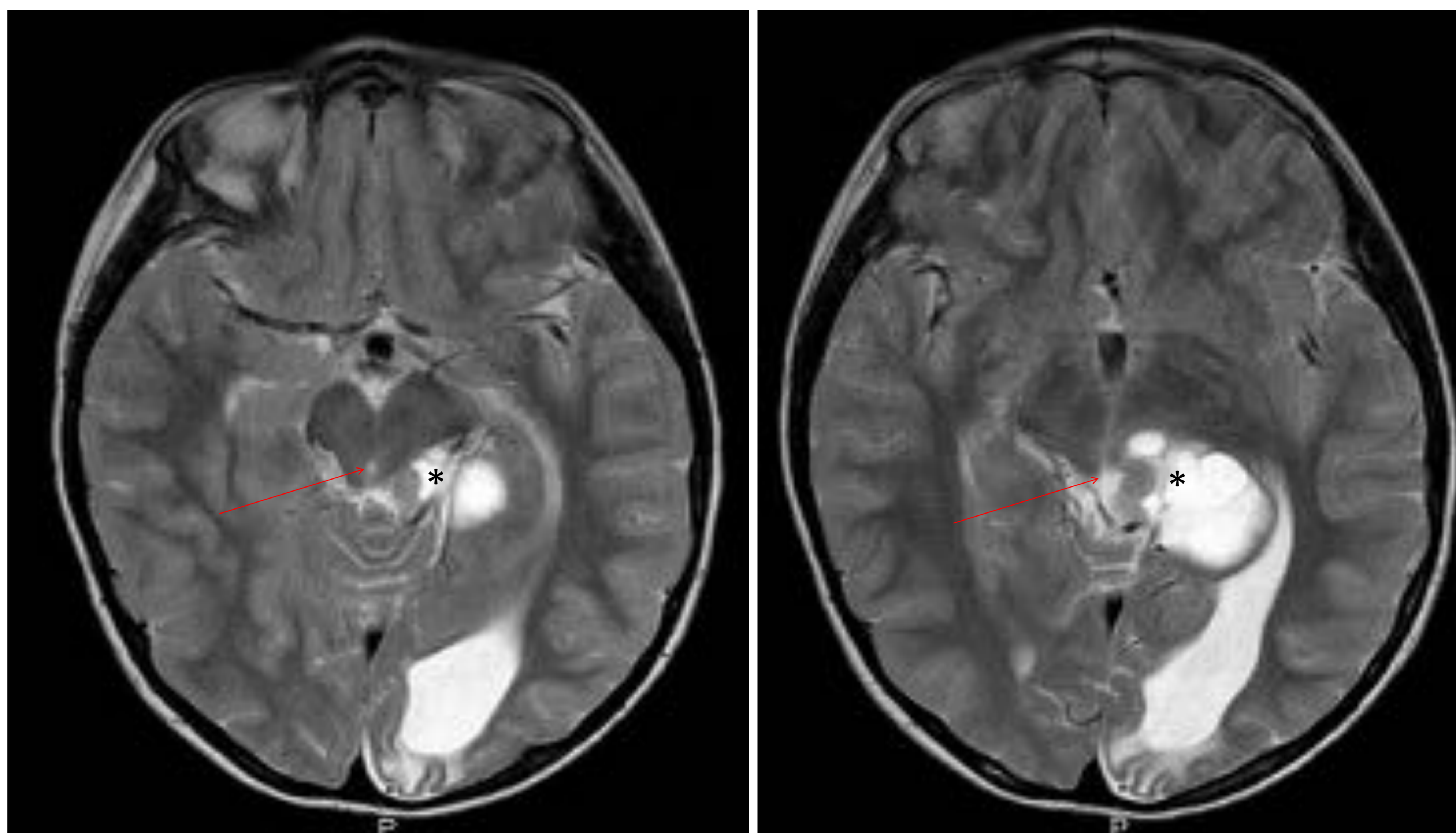
Estenosis por obstrucción de la base del III ventrículo-techo del AS: Tumor Germinal



Paciente que acude a urgencias por cuadro de 72 h de cefalea, mareos, inestabilidad y diplopía. Secuencias sagital T1 sin y con contraste y coronal T1 con contraste, muestran masas supraselar y pineal sincrónicas, ambas con similar comportamiento en RM, compatibles con Germinoma sincrónico. Provocan obstrucción del tramo más craneal del AS (→) dando lugar a hidrocefalia obstructiva con moderado edema transependimario. Se colocó válvula de derivación ventrículo peritoneal, respondió a quimioterapia y radioterapia.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

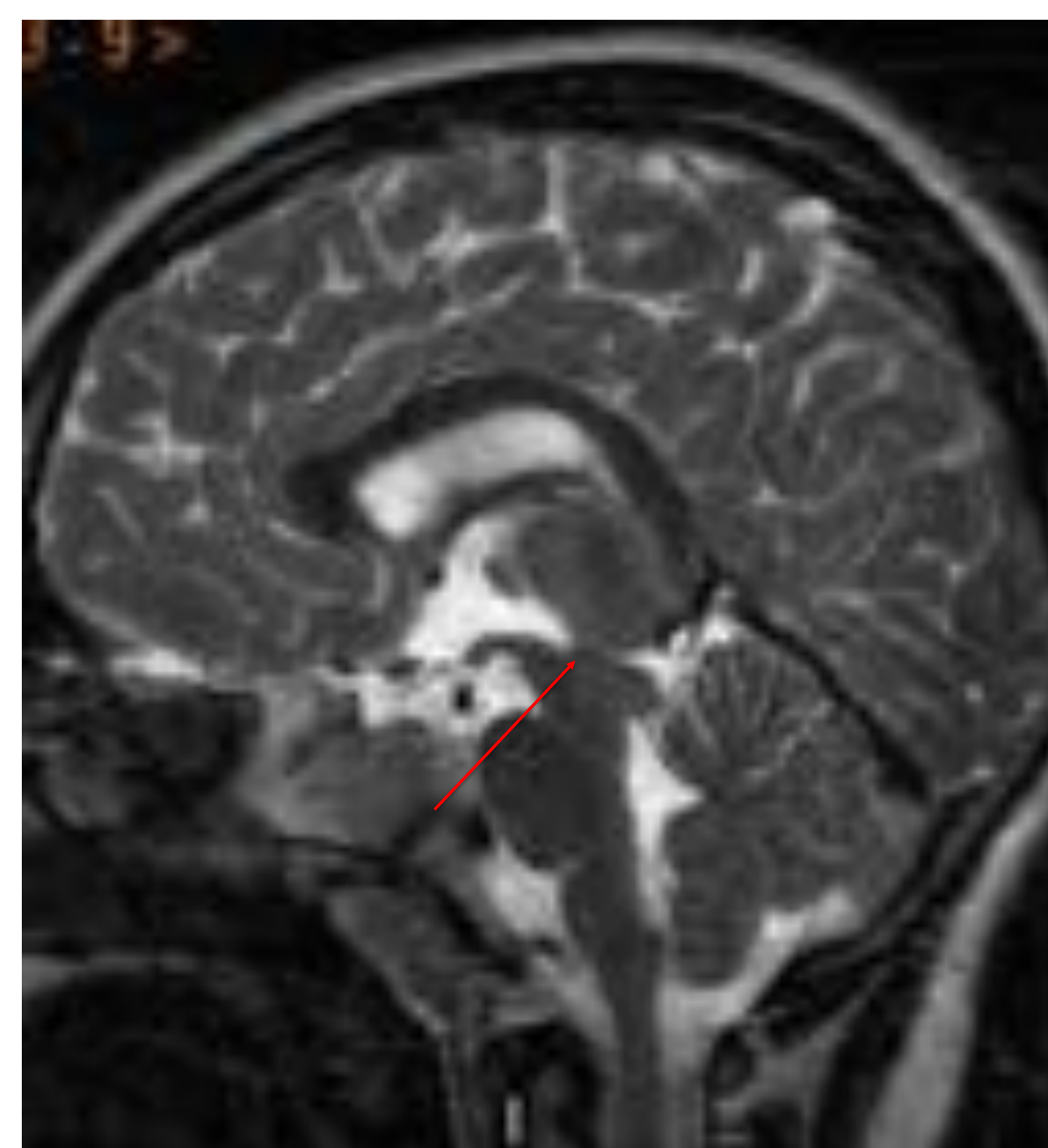
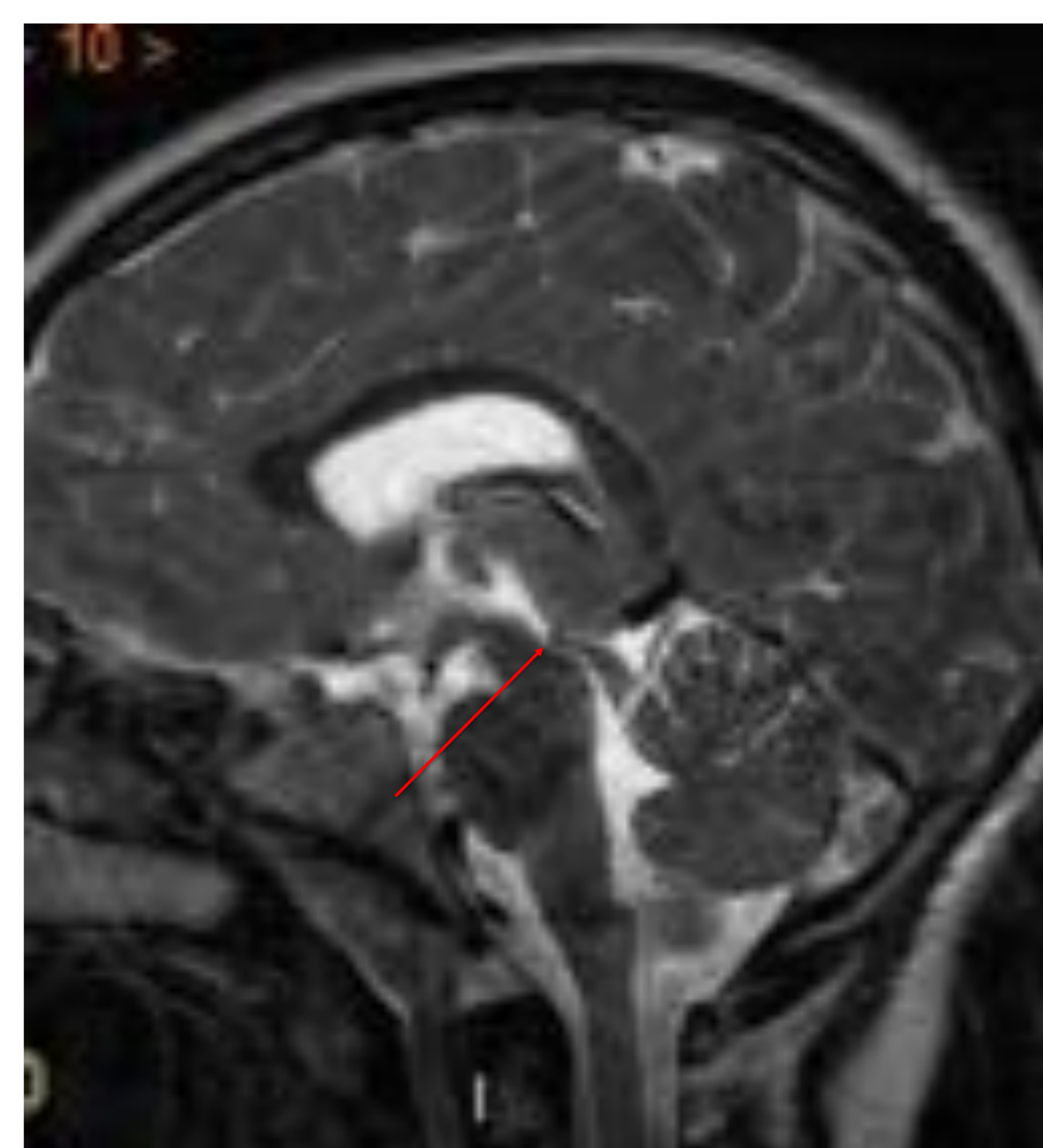
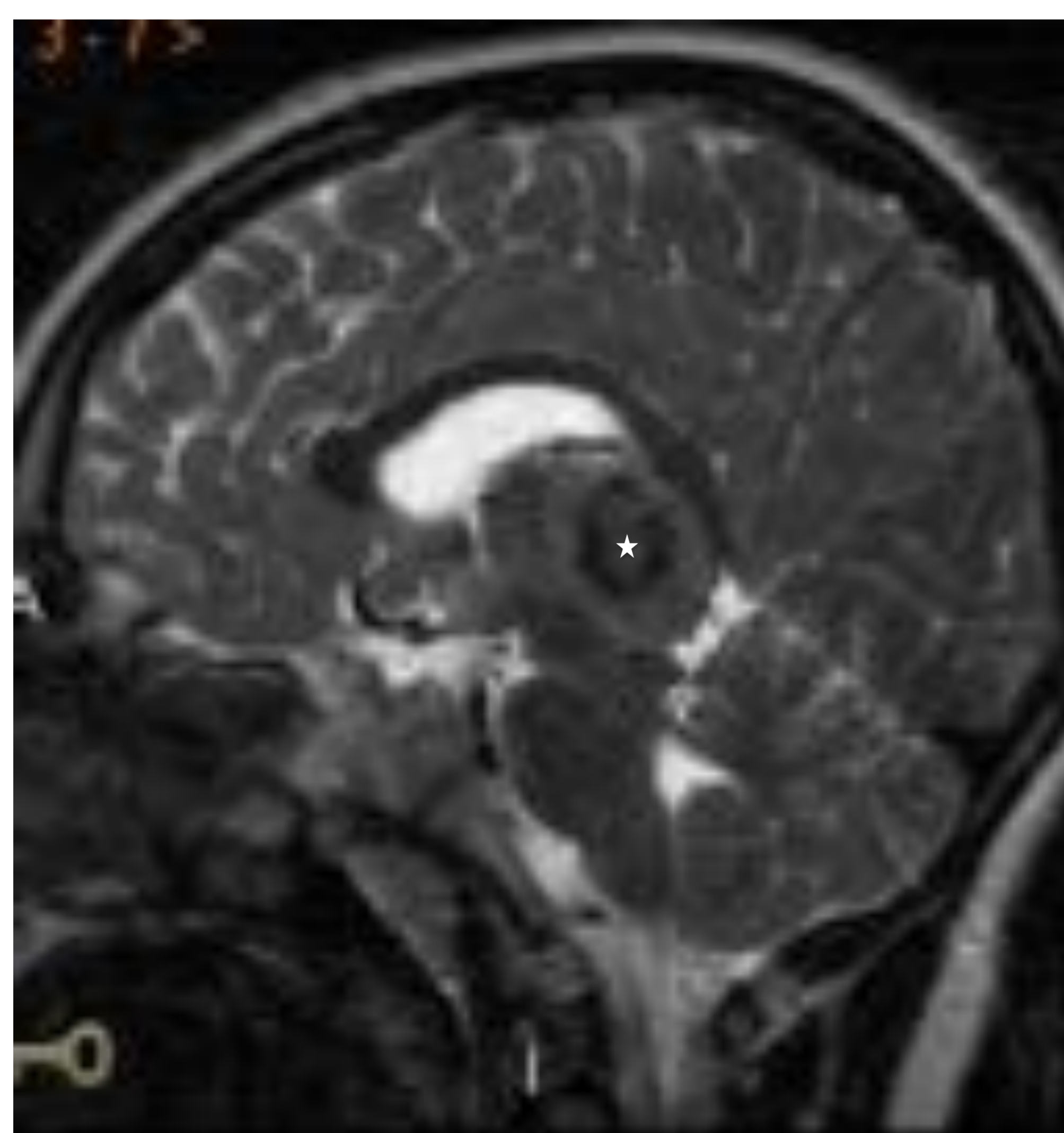
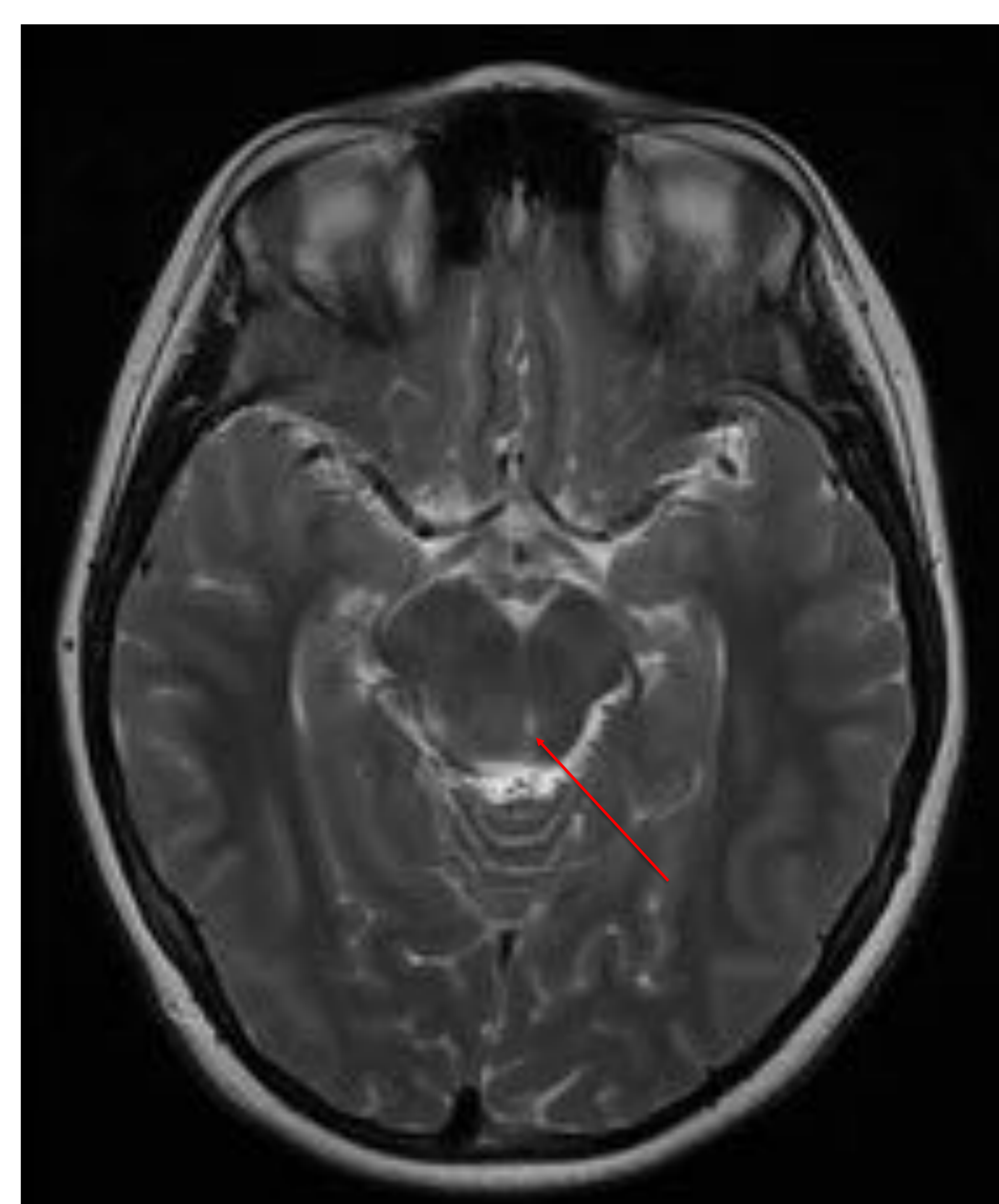
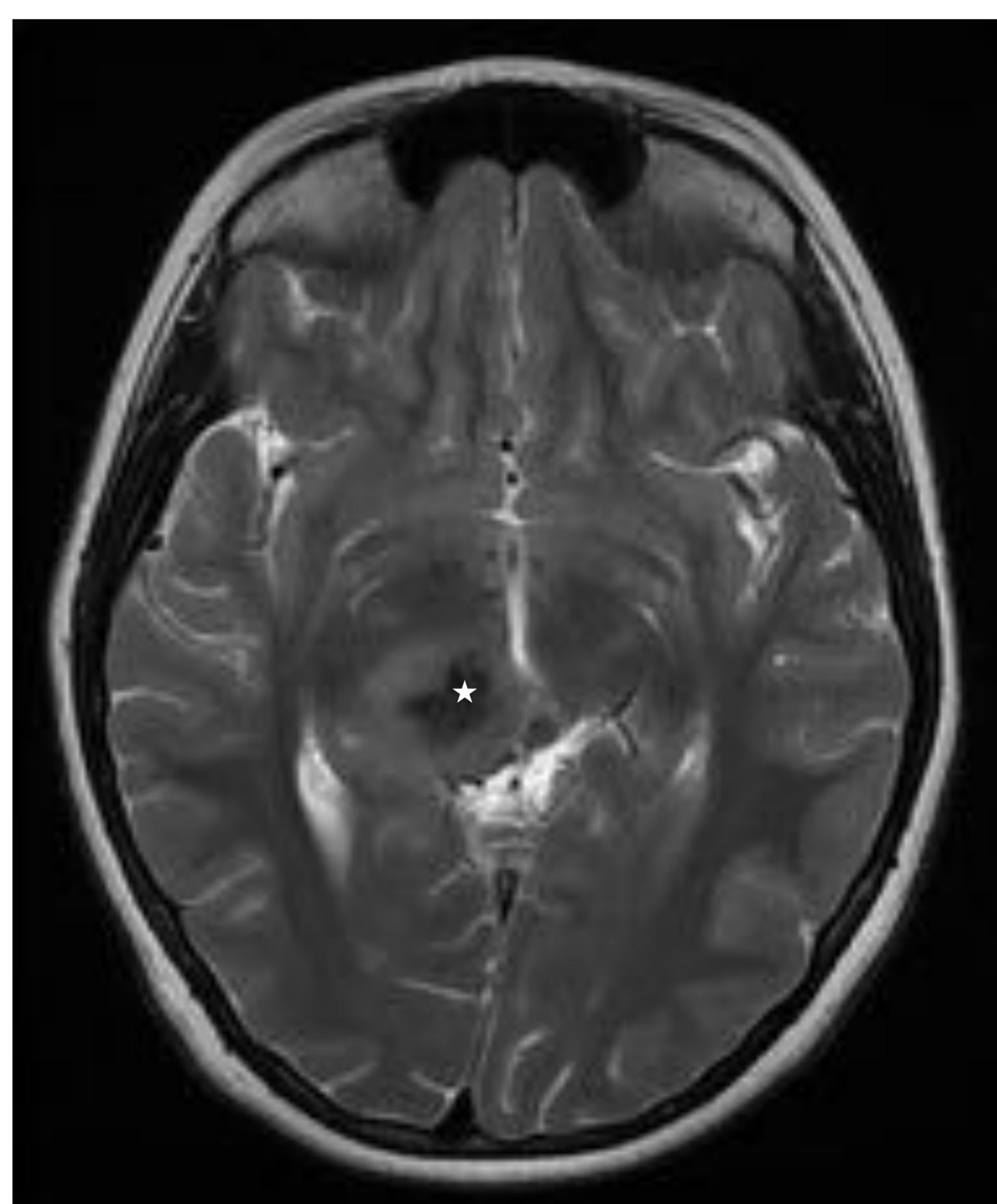
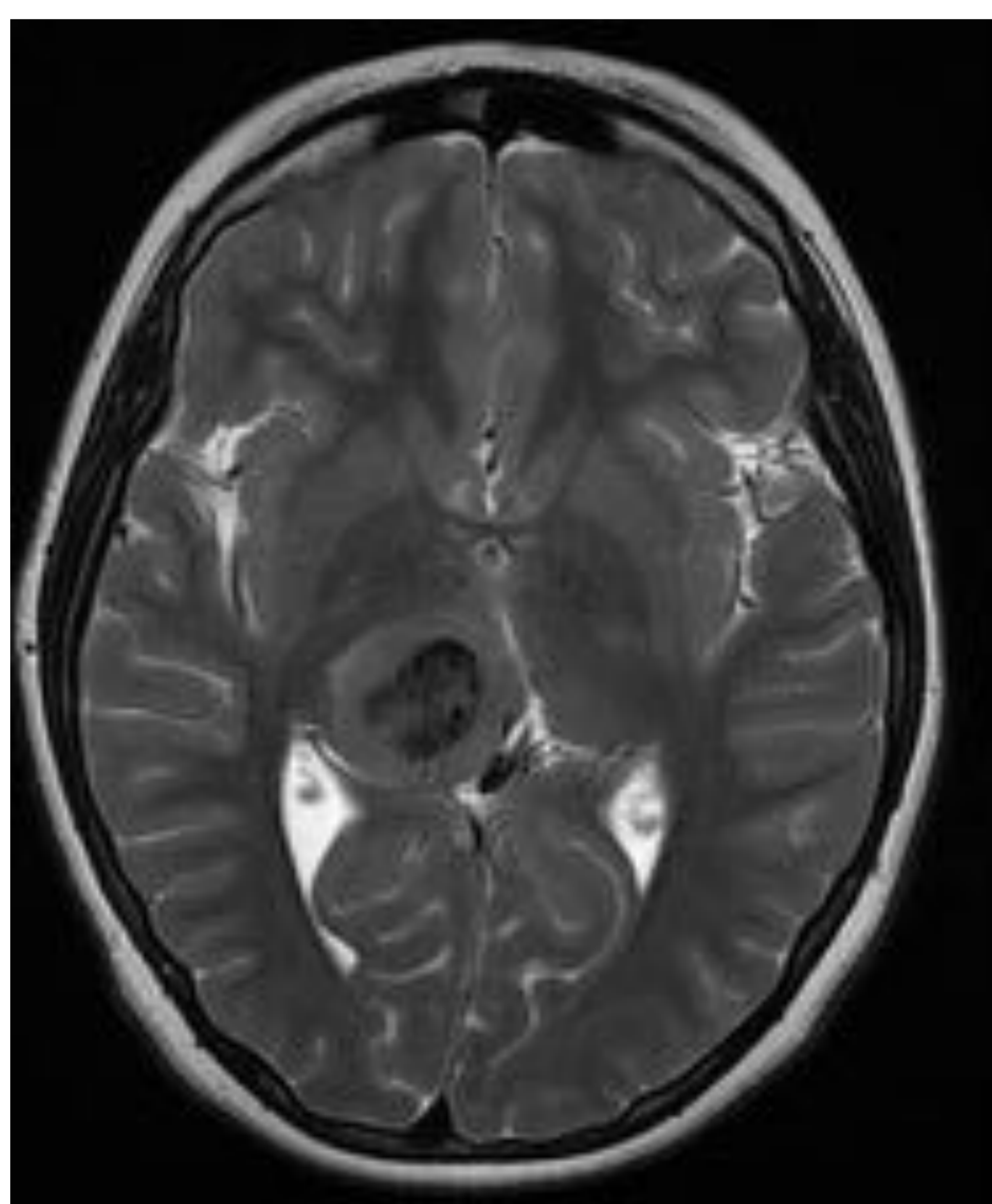
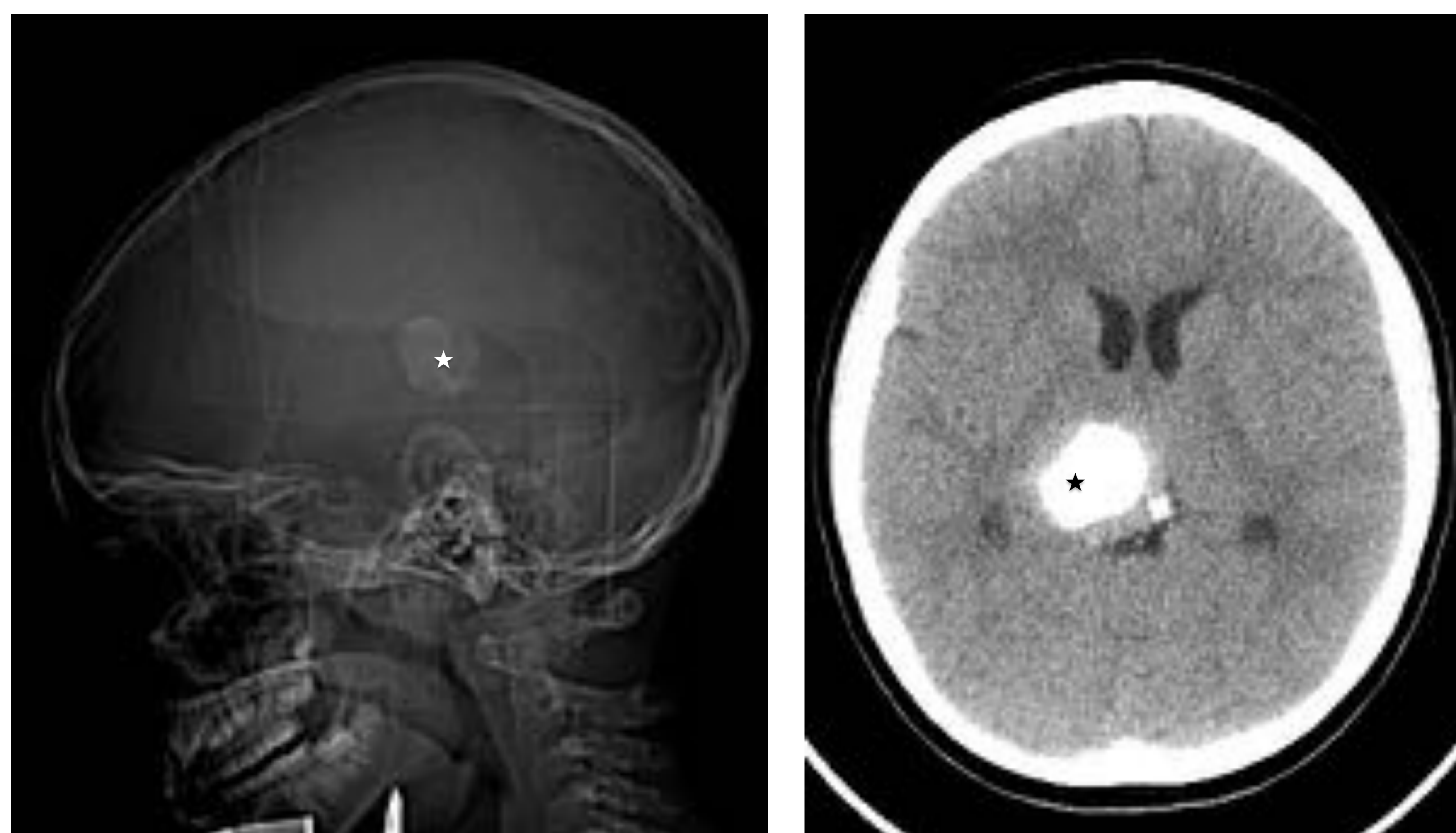
Estenosis por obstrucción tumoral talámica profunda



Paciente varón de 12 años, diagnosticado de síndrome de hipertensión intracraneal. Se identifica tumoración talámica profunda con afectación mesencefálica (*), que provoca obliteración del AS (→) con secundaria hidrocefalia. La biopsia abierta del tumor resultó en diagnóstico de Astrocitoma grado II de la OMS.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

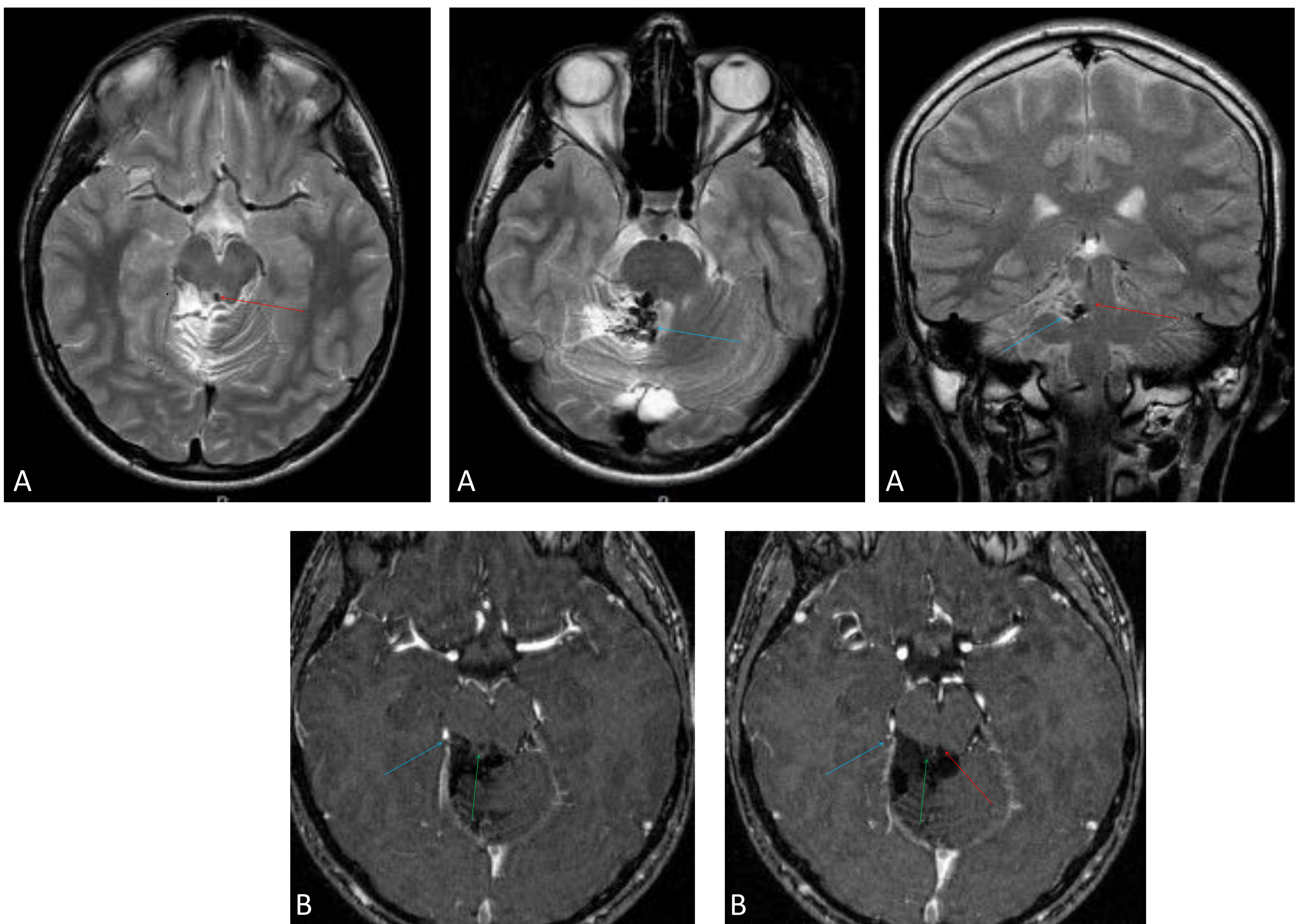
Estenosis por tumor talámico



Paciente varón de 10 años, presenta tumor talámico derecho muy calcificado (*). Sin estudio histológico. Debuta con clínica neurológica larvada. El tumor produce obstrucción de características crónicas del AS (→) en la parte más craneal del mismo, sin dilatación ventricular supratentorial.

B2. Patología EXTRÍNSECA del Acueducto de Silvio

Implicación por malformación vascular adyacente al AS



Paciente varón de 7 años, acude por clínica neurológica aguda a la urgencia de pediatría, observando Malformación Arterio Venosa (MAV) cerebelosa derecha (→) (A), tratada con embolización y radiocirugía (B). Se identifica el nidus de la MAV en pedúnculo cerebeloso medio derecho y vermis. Provoca deformación del AS (→) por efecto masa, sin obstrucción completa. No hay dilatación del sistema ventricular. Area de gliosis rodeando la parte posterior y basal de la malformación y cierto grado de atrofia cerebelosa derecha tras tratamiento. No se evidencian complicaciones isquémicas o hemorrágicas cerebelosas, pero si una lesión en tubérculo cuadrigémino derecho (→) en relación con patología isquémica evolucionada.

RESUMEN

El acueducto de Silvio es la parte más estrecha del recorrido del LCR en el SNC

Hay un espectro de patologías que producen alteración de la anatomía y función del AS

La ecografía craneal neonatal y la RM fetal y pediátrica son las pruebas de imagen de elección en el estudio del AS pediátrico

La patología del acueducto de Silvio mostrada se refiere a estenosis o reducción del diámetro, deformación u obstrucción completa del AS.

En imagen se presenta como ventriculomegalia de laterales y III ventrículo, con IV ventrículo de tamaño normal.

Esta estenosis del AS puede producirse por lesión intrínseca del mismo o por lesión extrínseca colindante.

- Las causas más frecuentes de lesión intrínseca son la membrana intra-acueductal, la estenosis congénita, la estenosis de larga evolución en LOVA, los septos posthemorrágicos, entre otros.
- Las causas posibles de lesión extrínseca son los tumores (talámicos, pineales, tectales), lesiones de la parte superior del IV ventrículo e inferior del III ventrículo, malformaciones vasculares vermianas, gliosis postinflamatoria, quistes aracnoideos adyacentes, etc.

La obstrucción puede ser aguda o crónica.

- La aguda provoca hidrocefalia obstructiva con ventriculomegalia supratentorial, migración transependimaria de LCR, abombamiento de la base del III ventrículo, elevación y adelgazamiento del cuerpo caloso, aumento de diámetro y redondeamiento del receso anterior del III ventrículo, entre otros. Se acompaña de clínica aguda.
- La crónica va adaptándose a la estenosis/obstrucción y la clínica es de lenta evolución.

La patología puede ser congénita (casos fetales de hidrocefalia triventricular) o adquirida (por ejemplo, tumoral)

Existen algunos casos sindrómicos de estenosis del AS, raros, como:

- Síndrome de Bickers Adams o hidrocefalia congénita con estenosis del AS, describe un fenotipo considerado parte del espectro clínico del síndrome L1 ligado al X. Presenta hidrocefalia de aparición prenatal, hipertensión intracraneal, pulgares en abducción, espasticidad y déficit intelectual grave.
- Síndrome de Gomez-Lopez-Hernandez, considerado dentro de los síndromes neurocutáneos, conlleva romboencefalosinapsis que puede dar lugar a estenosis del AS y está asociado a anestesia trigeminal, alopecia parcial, craneosinostosis.

El tratamiento de la estenosis del AS intenta encontrar una vía alternativa al flujo de LCR mediante:

- Válvula de derivación ventricular
- Ventriculostomía del III ventrículo
- Acueductoplastia

Bibliografía

1. Matys T, Horsburgh A, Kirolos RW, Massoud TF. The Aqueduct of Sylvius: Applied 3-T Magnetic Resonance Imaging Anatomy and Morphometry With Neuroendoscopic Relevance. *Neurosurgery* 2013;73:132-40.
2. Symss NP, Oi S. Theories of cerebrospinal fluid dynamics and hydrocephalus: historical trend. A review. *J Neurosurg Pediatrics* 2013;11:170-7.
3. Fiorindi A, Longatti P. Split cerebral aqueduct: a neuroendoscopic illustration. *Child Nerv Syst* 2016;32:199-203.
4. Öztürk M, Siguirci A, Ünlu S. Evaluation of aqueductal cerebrospinal fluid flow dynamics with phase-contrast cine magnetic resonance imaging in normal pediatric cases. *Clin Imaging* 2016;40:1286-90.
5. Bravo C, Cano P, Conde R, Gelabert M, Pulido P, Ros B, Miranda P. Hidrocefalia poshemorrágica asociada a la prematuridad: evidencia disponible diagnóstica y terapéutica. *Neurocirugía* 2011;22:381-400.
6. Cinalli G, Spennato P, Nastro A, Aliberti F, Trischitta V, Ruggiero C. Hydrocephalus in aqueductal stenosis. *Child Nerv Syst* 2011;27:1621-42.
7. Da Silva LR, Cavalheiro S, Zymberg ST. Endoscopic aqueductoplasty in the treatment of aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst* 2007;23:1263-8.
8. Ros B, Iglesias S, Martín A, Carrasco A, Ibáñez G, Arráez MA. Shunt overdrainage syndrome: review of the literature. *Neurosurg Rev* 2017. DOI 10.1007/s10143-017-0849-5
9. Da Silva LR, Cavalheiro S, Zymberg ST. Endoscopic aqueductoplasty in the treatment of aqueductal stenosis. *Childs Nerv Syst*. 2007;23:1263-8.
10. Yamada S, et al. Current and emerging MR imaging techniques for the diagnosis and management of CSF flow disorders: a review of phase-contrast and time-spatial labeling inversion pulse. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2015;36:623-30.