



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**Instituto Nacional de Perinatología
"Isidro Espinosa de los Reyes"**

Título de Tesis:

"Diagnóstico prenatal, Etiología y resultados perinatales de Ventriculomegalia severa en un periodo de 15 años, en el Instituto Nacional de Perinatología"

Para obtener el Título de:

ESPECIALISTA EN MEDICINA MATERNO FETAL

Presenta:

Dra. Yuridia Guadalupe Ruiz Silva

DRA SANDRA ACEVEDO GALLEGOS

Profesora Titular del Curso de Especialización en
Medicina Materno Fetal

DR. JUAN MANUEL GALLARDO GAONA

Director de Tesis y Asesor Metodológico



Ciudad de México, Julio- 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

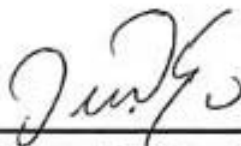
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Título de Tesis:

**“Diagnóstico prenatal, Etiología y resultados perinatales de
Ventriculomegalia severa en un periodo de 15 años, en el
Instituto Nacional de Perinatología”**



Dra. Viridiana Gorbea Chávez
Directora de Educación en ciencias de la Salud



Dra. Sandra Acevedo Gallegos
Profesor Titular del curso



Dr. Juan Manuel Gallardo Gaona
Director de Tesis y asesor metodológico

“Diagnóstico prenatal, etiología y resultados perinatales de Ventriculomegalia severa en un periodo de 15 años, en el Instituto Nacional de Perinatología”

Resumen.

Objetivos: conocer la prevalencia de ventriculomegalia severa (VMS), estudiar la evolución de los casos diagnosticados prenatalmente y realizar el seguimiento ultrasonográfico y el diagnóstico postnatal de los recién nacidos.

Métodos: Estudio observacional de los casos de VMS diagnosticados prenatalmente en el servicio de Medicina Materno fetal en el Instituto nacional de perinatología entre 2001-2016.

Resultados: se revisaron 117 casos de MVS, registrándose una prevalencia de 1,28 por 1000 RN. Del total de los casos, 40 pacientes fueron VMS aisladas y de estas solo 2 VMS fueron unilaterales y 77 pacientes VMS no aisladas y de estas 9 fueron VMS unilaterales. En 49 de las pacientes se realizó el diagnóstico en el segundo trimestre y en 68 pacientes se realizó el diagnóstico en el tercer trimestre, con una edad gestacional promedio al diagnóstico de 29.1 ($\pm 3,5$) semanas. El diámetro promedio de los ventrículos fue de 19.5 mm (± 5), 38 casos de ventriculomegalia desarrollaron macrocraneo (32,4%), de los cuales 11 evolucionaron a VMS rápidamente progresiva; con promedio de la circunferencia cefálica en el último ultrasonido de 41.78 cm ($\pm 1,28$), y DPB 10,98cm (± 0.78) con parámetros craneales fuera de rango para edad gestacional y sexo, de los casos de VMS no aislada 77/117 (65.8%), la principal sospecha diagnóstica ultrasonográfica fue etiología obstructiva 26/77 (33.7%), seguido de síndromes asociados 13/77 (16,8%), alteraciones de la migración y cromosomopatías 8/77 (10.3%). Los fetos con VMS aislada 40/117 (34.1%), la principal sospecha diagnóstica por ultrasonido fue etiología obstructiva 22/40 (55%), seguido de etiología disruptiva e idiopática 6/40 (15%), otra sospecha diagnóstica fue disgenesia de cuerpo calloso 5/40 (12.5%). Por tanto el diagnóstico prenatal de Estenosis de acueducto de Silvio se sospechó en 48/117 (41%), de los cuales se confirmaron postnatalmente 33/48 (68.7%), como segunda etiología más frecuente pre y postnatal fue síndromes asociados a Dandy Walker, alteraciones de la migración, cromosomopatías y disgenesia-agenesia de cuerpo calloso. (Tabla 3-4). Con relación al seguimiento ultrasonográfico, podemos comentar, similar a la literatura establecida, que las ventriculomegalias severas asociadas a estenosis de acueducto de Silvio, se presentan más temprano en el embarazo y evolucionan frecuentemente a ventriculomegalia rápidamente progresiva o macrocraneo, así también el hecho de que los estudios de neuroimagen ayudan a establecer una posible etiología de la VMS e incrementa la detección de trastornos de migración y disruptivos. Los resultados perinatales reportan como la principal vía de nacimiento la cesárea electiva en un 93.1%.

Conclusiones: El diagnóstico de ventriculomegalia severa es un hallazgo prenatal, que requiere de una evaluación interdisciplinaria y seguimiento estrecho; en nuestro estudio la prevalencia de VMS fue de 1,28 por 1000 RN. Clasificar las VMS en aisladas y no aisladas facilita el inicio del protocolo de estudio para dicha patología; observamos en nuestro estudio que la VMS triventricular se asocia a una etiología obstructiva tanto en las VMS aisladas, como en las no aisladas, la cual progresa a macrocraneo más frecuentemente 38/117(32,4%). La VMS con sospecha de cromosomopatías y/o síndromes asociados, tuvo un 100% de alteraciones ultrasonográficas intra y extracraneales. La tasa de mortalidad total que se reportó en este estudio fue de 26/117 (22.1%); similar a la reportada en la literatura para la VMS.

PALABRAS CLAVE: Ventriculomegalia severa fetal; ventriculomegalia rápidamente hipertensiva, macrocraneo, Hidrocefalia; Diagnóstico prenatal.

Introducción

La Ventriculomegalia es uno de los hallazgos más comunes en el ultrasonido obstétrico, la Ventriculomegalia (VM) tiene una prevalencia 0.3 – 2% o de 0.3 a 1.5 en 1000 nacimientos. Hablamos de VM cuando los ventrículos laterales miden >10 mm. La referencia del plano óptimo para su medición, es la identificación de la fisura parieto-occipital y del eco medio en posición horizontal. Se debe realizar la medición a nivel del glomus de los plexos coroideos, trazando una línea perpendicular al eje longitudinal de los ventrículos laterales y colocando los calipers en la parte interna de las paredes ventriculares²

La ventriculomegalia Severa (VMS), se define como la dilatación de uno o ambos los ventrículos laterales cerebrales >15 mm, observado de forma prenatal (después de las 15, hasta las 40 semanas de gestación).^{2,3}

La VMS es un diagnóstico descriptivo de un proceso patológico, que puede resultar de numerosas causas, tales como obstrucción, alteraciones en el desarrollo, procesos destructivos, infecciones congénitas, alteraciones cromosómicas y en algunos casos no hay una causa determinada ni antes ni después del nacimiento(idiopática).¹⁻

Es importante hacer la descripción en cuanto a si este hallazgo se encuentra de forma unilateral, bilateral, o bien diferenciar la VMS que se encuentra de forma aislada (VMSA en adelante); no asociada a otras alteraciones, de la Ventriculomegalia no aislada (VMSNA en adelante), es decir en presencia de otras anomalías intra o extracraneales.

La presentación prenatal es usualmente al momento del Ultrasonido de segundo trimestre (estructural), por lo que está indicada una evaluación detallada con neurosonografía para buscar posibles causas, realizar el screening de infecciones congénitas, además de complementar con IRM, así como anticuerpos antiplaquetas, en caso de madre con Trombocitopenia Inmune.^{1,3}

Cuando se realiza el diagnóstico de VMS en el feto, es un reto para el médico, debido a que el seguimiento evolución y pronóstico es individual según el caso, por lo que conocer la historia natural y la evolución en la etapa prenatal es de gran utilidad en el seguimiento, la importancia de diferenciar la severidad de la VMS y sus asociaciones radica en el abordaje diagnóstico y en la consejería prenatal.^{4,5}

Objetivos:

Conocer la prevalencia de ventriculomegalia severa (VMS), estudiar la evolución de los casos diagnosticados prenatalmente, realizar el seguimiento ultrasonográfico y el diagnóstico postnatal de los recién nacidos.

Métodos

Estudio observacional retrospectivo de los casos de VMS diagnosticados prenatalmente mediante ecografía en nuestro centro. Las pacientes se captaron de los archivos del departamento de Medicina Materno Fetal del Instituto Nacional de Perinatología en México D.F. desde Enero 2001 a Enero 2016 donde se eligieron los casos con el hallazgo de ventriculomegalia severa, los cuales se dividieron en dos grupos: VMSA (40) y VMSNA (77), realizando una revisión del expediente clínico de la madre y del recién nacido de forma retroactiva para obtener los datos necesarios del estudio.

De acuerdo con las normas del comité ético de investigación clínica, se trata de un estudio que no identifica al individuo, garantizando la confidencialidad, por lo que la investigación actual se considera como "Investigación sin riesgo" para las pacientes.

Los datos obtenidos se integraron en una base de datos en Excel y se evaluaron posteriormente en el programa de análisis estadístico SPSS versión 20. Se realizó estadística descriptiva, para las variables cualitativas, se utilizaron medidas de frecuencia expresadas en porcentajes y para las cuantitativas medidas de tendencia central (media, mediana), así como medidas de dispersión (desviación estándar).

Resultados

En el periodo comprendido del 2001-2016 se diagnosticaron en nuestro centro mediante ecografía obstétrica 133 casos de fetos con VMS, de los cuales 7 nacieron fuera del Instituto y 9 tenían el expediente incompleto. Se ingresaron 117 pacientes que cumplieron los criterios de inclusión. Calculado respecto al total de partos acontecidos en este periodo (103,625), la prevalencia de la VMS fue del 1.28%

Características demográficas

La edad media de las pacientes fue de 29 ± 4.4 años (19-42). De estas gestantes, 41 eran primíparas y 76 multíparas, de las cuales 8(6.8%) presentaban antecedentes obstétricos de malformación fetal (tres hidrocefalias, dos cardiopatías no especificadas, dos labio y paladar hendido y una gastrosquisis). De estas pacientes con antecedente de hijo con malformación, dos presentaron sospecha de feto con estenosis de acueducto de Silvio (EAS). De los antecedentes patológicos, se reportan enfermedades crónicas 15/117(12.8%) **Tabla 1.**

Tabla N° 1 Características demográficas		
Característica	Frecuencia	Porcentaje
EDAD PROMEDIO	29 \pm 4.4	
Estado civil		
• casada	57	48.7%
• soltera	35	29.9%
• unión libre	25	18.8%
Escolaridad		
• Bachillerato	27	23 %
• Primaria	35	29.9%
• Secundaria	44	37.6%
• Universitaria	11	9.4%
Antecedentes obstétricos		
• Primíparas	41	35%
• Multípara	76	64%
• Hijo previo con malformación	3 hidrocefalias 2 cardiopatías 2 labio y paladar hendido 1 Gastrosquisis	6.8%
Antecedentes patológicos		
• HASC	5	4.2%
• Diabetes	4	3.4%
• Hipotiroidismo	3	2.5%
• Epilepsia	2	1.7%
• Artritis reumatoide	1	0.8%

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo Clínico Instituto Nacional de Perinatología 2016

Seguimiento ultrasonográfico

En 49 de las pacientes (41,8%) se realizó el diagnóstico de VMS en el segundo trimestre, y de estas 33 tenían al menos dos evaluaciones ultrasonográficas, 11 tenían tres evaluaciones ultrasonográficas y 5 solo contaban con una evaluación ultrasonográfica, con un tiempo promedio transcurrido entre cada evaluación de 3 semanas (± 4 días), con un rango de 2 días a 6 semanas.

En 68 pacientes (58,1%) se realizó el diagnóstico en el tercer trimestre, de las cuales, 41 tenían dos evaluaciones por ultrasonido y 27 solo contaban con un ultrasonido de seguimiento; la edad promedio al diagnóstico fue de 29.4 (± 4.49) semanas.

El diámetro promedio de los ventrículos laterales, fue de 19.5mm (±5), con 38 casos de macrocraneo (32.4%), de los cuales 11/38 (28.9%), se reportaron como VMS rápidamente progresiva, 3 de estas se describieron como VMSA (dos hidranencefalías y una estenosis de acueducto de Silvio) y 8 como VMSNA (cuatro estenosis de acueducto de Silvio, dos Síndromes de MASA ligadas al X, un teratoma supratentorial y una esquizencefalia de labio abierto). En el grupo de macrocraneo diagnosticado prenatalmente, el promedio de la circunferencia cefálica en el último ultrasonido fue de 41.78±1,28 cm, y DPB 10.98±0.78 cm con diámetros craneales fuera de rango para edad gestacional y sexo. Según los hallazgos ultrasonográficos las 117 pacientes se dividieron en dos grupos para la descripción de sus resultados, en el **grupo 1 de VMSA** 40 pacientes, de estas solo 2 se definieron como VMS unilateral y **el grupo 2 de VMSNA** 77 pacientes, de las cuales 9 se definieron como VMS unilateral. Respecto a la progresión de la VMS en el grupo 1, 15/40 (37.5%) presentaron progresión, 9/40 (22.5%) se mantuvieron estables, 3/40 (7.5%), presentaron regresión, 13/40 (32.5%), no tenían segunda evaluación ultrasonográfica. En el grupo 2, 42/77 (35.8%) presentaron progresión, 14/77 (11.9%) se mantuvieron estables, ningún caso presentó regresión, 21/77 (17.9%) no tenían segunda evaluación ultrasonográfica.

De las pacientes del grupo 1(VMSA), se reportaron 6/40(15%) recién nacidos con alteraciones asociadas al nacimiento: uno con paladar hendido unilateral, uno ptosis palpebral y desviación de comisura labial, uno con pie equino varo, uno con dismorfias faciales (retrognatia, puente nasal ancho, filtrum corto, labio superior en V invertida, hemangioma en cuello), uno con implantación baja de orejas y cordón umbilical, foseta sacra y talón prominente, uno con defecto transversal en mano izquierda y pie equino varo bilateral. Esto podría deberse a que estas pacientes, llegaron tardíamente a la evaluación ultrasonográfica y a la baja sensibilidad del ultrasonido para detectar malformaciones en el tercer trimestre.

En el grupo 2(VMSNA), el 100% presentó alteraciones asociadas al nacimiento; la principal sospecha diagnóstica prenatal, fue la etiología obstructiva 26/77 (22.2%), como segunda etiología más frecuente fue síndromes asociados a Dandy- Walker 13/77(12.9%), seguido de alteraciones de la migración y cromosopatías 8/77(6.8%), idiopática 7/77(5.9%), menos frecuentes disruptivas 6/77(5.1%), falla de clejaje 5/77(4.2%), agenesia de cuerpo calloso 4/77(3.4%) y masas tumorales .

Las Tablas 8 y 9, muestran la correlación de los hallazgos ultrasonográficos prenatales y de los estudios complementarios y de neuroimagen, con los que se estableció una sospecha diagnóstica al egreso o defunción del RN.

Diagnóstico prenatal		Diagnostico postnatal	
22 (55%)	Ventriculomegalia obstructiva (Estenosis de acueducto de Silvio)	12	Estenosis de acueducto de Silvio
		5	Estenosis acueducto de Silvio más disgenesia de cuerpo calloso
		1	Enfermedad de Hirschprung + Estenosis de acueducto de Silvio
		1	Holoprosencefalia semilobar
		1	Hidranencefalia
		1	Mosaico tetrasomia (46,XY+9HQ+)
		1	Variante normal
		5	
5 (12.5%)	disgenesia de cuerpo calloso	5	1 Agenesia de cuerpo calloso 4 Disgenesia de cuerpo calloso
6 (15%)	Idiopática (en protocolo de estudio)	1	Lisencefalia +disgenesia cuerpo calloso+ Bloqueo AV 2º grado.
		1	Lisencefalia
		2	Agenesia de cuerpo calloso-Disgenesia de cuerpo calloso
		1	Estenosis de acueducto de Silvio
		1	Displasia-fronto-nasal
6 (15%)	Disruptiva-vascular	3	Hidranencefalia
		2	Esquizencefalia de labio abierto izq+ Disgenesia cuerpo calloso
		1	Porencefalia
1 (2.5%)	Defecto de migración.	1	Lisencefalia
40		40	

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016

Tabla 3. Grupo 2 (VMSNA). Comparación de diagnóstico prenatal y diagnóstico postnatal.

Diagnóstico Prenatal n=77		Diagnóstico Final al egreso/defunción	
26 (33.7%)	19 obstructiva (EAS) 7 Obstructiva (ligadas X)	5	Estenosis del acueducto de Silvio
		1	Estenosis del acueducto de Silvio+ Infección por CMV
		1	Estenosis del acueducto de Silvio+ Moebius
		3	Estenosis del acueducto de Silvio + DCG
		1	Mosaico-tetraploidia (46,XX/92XXX)
		1	Trisomia 18
		2	Holoprosencefalia semilobar
		1	Holoprosencefalia- Hidranencefalia
		1	Estenosis de Acueducto de Silvio-ligado X
		1	Trisomia 21
		2	secuencia VACTERH
		6	Estenosis de Acueducto Silvio-ligado X
		1	Lisencefalia (tubulinopatía)
		13 (16.8%)	Otros síndromes asociados
10 Dandy-Walker	1		Dandy-Walker+ CMV
	1		Hidranencefalia (Walker Warburg)
	1		Walker Warburg
3 síndromes génicos	2		Walker Warburg
	1		Hidroletalus (síndrome de Fraiser)
8 (10.3%)	Cromosomopatías		3
		1	Trisomia 13
		1	Tetrasomia Pallister killian por tetrasomia 12p
		1	Síndrome de Joubert
		1	Secuencia VACTERL
		1	Estenosis de acueducto de Silvio más isomerismo izq.
		8 (10.3%)	Alteraciones de la migración
1	Esquizencefalia izq. + quiste interhemisférico+ ACC		
1	Lisencefalia (Walker-Warburg)		
1	Quiste interhemisférico		
1	Microcefalia (Smith-Lemli-Opitz)		
6	Hidranencefalia		
6 (7.7%)	Disruptivo (infección, vasculares)	1	Infección por Citomegalovirus y Toxoplasma
		1	Infección por Toxoplasma
		1	Esquizencefalia-labio abierto parietooccipital izq.
		1	Porencefalia
		1	Holoprosencefalia alobar (Sx. Neu-laxova)
		5	Holoprosencefalia lobar (embriopatía diabética)- 1 Semilobar
		2	Walker Warburg
5 (6.4%)	Falla de Clevaje	1	Holoprosencefalia semilobar/ Pb. Sx. Adams-Oliver
		2	Walker Warburg
		4	Holoprosencefalia lobar (embriopatía diabética)- 1 Semilobar
4 (5.1%)	Agenesia de cuerpo caloso	2	Agenesia de cuerpo caloso
		2	Estenosis de acueducto de Silvio más DCC

7 (9.0%)	Otras 4 Idiopática 3 Masas-tumores	1 1 1 1 1 1 1	Lisencefalia (probable Walker Warburg) Lisencefalia Síndrome de Fryns. Estenosis de acueducto de Silvio Hidranencefalia+ ACC Quiste subaracnoideo más malformación AV Teratoma supratentorial
77	100%	77	100%
Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016			

Vía de nacimiento e indicación

La vía de nacimiento fue cesárea 109/117 (93.1%), las indicaciones de la cesárea fueron 37/109 (33.9%) electivas por indicación materna, 72/109 (66%), fueron cesáreas electivas por indicación fetal. **Tabla 4** De los 38 fetos que hicieron macrocraneo se resolvieron por cesárea en un rango de 1-2 días posterior al reporte de diámetros craneales fuera de rango; las cuales fueron programadas por médico tratante. 8/117(6.8%) pacientes se resolvieron vía vaginal, 3 en el segundo trimestre de gestación y 5 en el tercer trimestre de gestación, dos pacientes con diagnóstico final de óbito fetal y trisomía 18 (47,XY+18), un óbito con trisomía 21(47,XY+21), un óbito con trisomía 13, tres fetos con Dandy Walker y un parto inducido por macrocraneo con sospecha de estenosis de acueducto de Silvio (EAS).

Diagnóstico de macrocraneo al nacimiento

En la evaluación al nacimiento, se reportaron 66/117 (56.4%), pacientes con macrocraneo, en este grupo se encontraron los fetos con el hallazgo de macrocraneo prenatal 38/117 (32.4%). Este incremento en la evaluación de macrocraneo al nacimiento, con respecto a la evaluación prenatal, se debe probablemente a que en el Instituto, los neonatólogos continúan usando las curvas de Lubchenco y Battaglia, para percentilar el perímetro cefálico, dichas curvas utilizan el p90 como punto de corte para macrocraneo; en la literatura internacional utilizan las curvas de la OMS que utilizan p95 como punto de corte¹⁵.

Hidrocefalia postnatal

Se consiguió el seguimiento posnatal de 91/117 (77.7%), se perdieron 26/117 (22.2%), de los cuales 4 fueron óbitos por cromosomopatía, 11 se reportaron como Muerte neonatal temprana, 2 fueron terminación electiva del embarazo y 9 fueron trasladados a otro hospital al nacimiento. De los 117 RN, se reportaron 59/117 (50.4%), con diagnóstico de hidrocefalia clínica y/o estudios de gabinete, evaluados por médico especialista neonatólogo o neurocirujano neonatal, y de estos 22/59 (37.2%) fueron candidatos a derivación ventrículo-peritoneal, de los cuales, 9 posterior a la colocación de la válvula se perdió seguimiento, por su traslado a otra unidad hospitalaria, 8 se reportaron al primer mes de vida, con adecuada evolución y sin hidrocefalia, 3 se reportaron con recolocación valvular con mala evolución, y dos presentaron muerte neonatal temprana por sepsis neonatal. De los otros 37/59 (62.7%), RN con hidrocefalia postnatal, en 17 se inició tratamiento médico (punción lumbar y/o anticonvulsivante) y los otros 20 RN se les ofreció cuidados paliativos, por mal pronóstico neonatal.

Por otro parte los RN sin criterios de hidrocefalia 31/117(26,4%), En 12/31(38.7%) recién nacidos, se decidió cuidados paliativos, por mal pronóstico neurológico y 19/31 (61.2%) solo ameritaron vigilancia y manejo médico de convulsiones, con pronóstico reservado a evolución. El promedio estancia hospitalaria fue de 21 días de vida, con una mínima de 5 días y una máxima de 45 días. **Tabla 5.**

Estudios de neuroimagen y laboratorio

De los 117 pacientes incluidos, hubo 2 terminaciones legales del embarazo y 7 muertes intrauterinas, por lo que de los 108 RN vivos a 89/108 (82.4%), se les realizó al menos un estudio de neuroimagen, 19/108 (17.5%) no fue posible realizar ningún estudio de neuroimagen, debido a que dos se trasladaron a otra unidad hospitalaria al nacimiento y 17 presentaron muerte neonatal temprana; de estos últimos a 13/17 (76.4%), se les realizó necropsia. De los estudios de laboratorio (perfil TORCH o cariotipo), se realizaron a 87/117 (74.3%), durante el control prenatal o al nacimiento. Los detalles de los estudios se describen en la **tabla 6**.

DISCUSIÓN

En la literatura mundial se reporta una prevalencia de ventriculomegalia severa de entre 0.65 – 7.8 en 10000 nacimientos, en nuestro estudio encontramos una prevalencia que ha aumentado desde 2001 que era 0.3/1000 hasta el 2016 en donde se reportó una prevalencia de 1.28/1000 RN, es posible que esto sea debido a que el Instituto es un centro de atención de tercer nivel y de referencia a nivel nacional, en donde se da seguimiento a estos casos. En nuestro estudio, con una revisión de 15 años (2001-2016), se analizaron 117 casos de VMS de los cuales 40/117 (34.1%) se reportaron como VMSA en el seguimiento ultrasonográfico, 77/117 (65.8%), se reportaron como VMSNA y en estos dos grupos solo hubo 9/117 (7.6%), casos de ventriculomegalia unilateral (2 aisladas y 7 asociadas a otras alteraciones). Parecido a lo reportado en el estudio de Liz McKechnie et al. Que reportó VMSA en el 40% y VMSNA en el 60%, esto tomando en cuenta que este estudio, también se realizó en un centro de tercer nivel.²³ En cuanto al seguimiento la edad promedio a la que se realizó la primera evaluación de la ventriculomegalia fue de 29.0 ±1, con un promedio de la medición de los ventrículos de 19.5±5 mm en el ventrículo derecho y 19.5±4 mm en el ventrículo izquierdo. Durante el seguimiento prenatal en 55/117(47%), no se realizó una segunda evaluación ultrasonográfica, por su ingreso tardío al Instituto, por lo que la evolución de la ventriculomegalia se describió en 62/117 (52.9%) pacientes, de las cuales 29/62(46.7%), presentaron progresión de la ventriculomegalia, 30/117 (48.3%), se mantuvieron estables y 3/62 (4.8%), presentaron regresión. Estos hallazgos son comparables con el estudio Nan Chu et al. En el 2016, el cual tuvo un seguimiento de 10 años, reportando una edad gestacional promedio de 29.1 semanas y una medición promedio del ventrículos derecho e izquierdo de 18.1±3.4 y 16.9±6.5 respectivamente, en 34 casos de VMS reportó una progresión de 42.9%, regresión de 5% y estable 51.9%, los cuales se muestran muy similares a los de nuestro estudio.

Tabla 4: Vía de nacimiento y Macrocraneo

VARIABLE	GRUPO 1 (VMSA) n= 40	GRUPO 2 (VMSNA) n =77	TOTAL n=117
Vía de Nacimiento Cesárea	40 (100%)	69(89.6%)	109 (93.1%)
Parto		8(10.3%)	8 (6.8%)
Macrocraneo prenatal	16 (40%)	22(28.5%)	38 (32.4%)
Macrocraneo al nacimiento	24 (60.%)	42(54.5%)	66(56.4%)

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016

Tabla 5. Grupo 2. Seguimiento Postnatal.

VARIABLE	GRUPO 1 (VMSA) n= 40	GRUPO 2 (VMSNA) n= 77	TOTAL n=117
Seguimiento	34(29%)	56(72.7%)	91(77.7%)
Hidrocefalia postnatal	21(52.5%)	38(49.3%)	59(50.4%)
Tx. Quirúrgico	10 (25%)	12(15.5%)	22(37.2%)
Tx. Medico	7 (17.5%)	10(12.9%)	17(28.8%)
Cuidados paliativos	4 (10%)	16(20.7%)	20(17.0%)
Sin hidrocefalia postnatal	13(32.5%)	18(23.3%)	31(26.4%)
Manejo medico	9 (22.5%)	10(12.9%)	19(61.2%)
Cuidados paliativos	4 (10%)	8(10.3%)	12(38.7%)

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016

Tabla 6. Estudios complementarios			
GRUPOS	VMSA n =40	VMSNA n=77	TOTAL N=117
TORCH	21(52.5%)	26(33.7%)	47(40.1%)
CARIOTIPO	16(40%)	51(66.2%)	67(57.2%)
Anormales	46,XY+9HQ	T18 (3), T21 (1), T13 (1) Tetrasomia12p	7 (5.9%)
USG TF	35(87.5%)	50(64.9%)	85(72.6%)
TAC POSTNATAL	18(45%)	24(31%)	42(35.8%)
RM PRENATAL	2 (5%)	4(5.1%)	6(5.1%)
RM POSTNATAL	10(25%)	17(22%)	27 (23%)
NECROPSIAS	4 (10%)	9 (11.6%)	13 (11%)
Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016			

Estos resultados son similares, debido a que solo evalúan la progresión de los casos de VMS; sin embargo, la mayoría de estudios reportan el seguimiento de la ventriculomegalia, clasificándola en leve (10.0-11.9 mm), moderada (12.0-14.9 mm) y severa (>15.0 mm), reportando de manera general una progresión del 15.7%, regresión del 34% y sin cambios del 55.7%. En nuestro estudio, a pesar del ingreso tardío al control prenatal, se dio seguimiento a 62/117, en donde se observó que la progresión de la VMS es mayor.

En cuanto a VMS con anomalías asociadas el estudio de Pietro Galioti et al. en el 2009 describe un 60% de VMSNA, siendo los diagnósticos más comunes espina bífida y Malformación de Arnold Chiari, sin embargo reporta otras anomalías asociadas, como la estenosis de acueducto de Silvio, obstrucción del foramen de Luschka y Magendie, complejo Dandy-Walker, tumores, alteraciones de la migración como Esquizencefalia, alteraciones de la proliferación como megalencefalia o microcefalia, agenesia de cuerpo calloso, holoprosencefalia, procesos destructivos y síndromes asociados.

Esto se ha reportado en distinta literatura, como el estudio de Jan Weichert en el 2010 en donde incluyo 30 casos de VMS. Dividió las alteraciones asociadas en anomalías de SNC (50-60%); en donde por orden de frecuencia incluyen los defectos de tubo neural, agenesia de cuerpo calloso, estenosis de acueducto de Silvio, alteraciones extracraneales; dismorfia craneofacial, asociación VACTERL y génicas; que incluyen aneuploidias y translocaciones¹⁹

Otros Estudios que analizan la etiología de la ventriculomegalia como el de Chiu et al. Reportan su asociación con anormalidades cromosómicas con un rango de 4-14%⁴⁻¹³⁻¹⁵

En nuestro estudio, no incluimos pacientes con defectos de tubo neural, debido a que el protocolo de estudio y el pronóstico esta mejor establecido que otras etiologías; en nuestros resultados, la VMS se asoció en un 84/117 (71.7%) a alguna anomalía asociada postnatalmente, esto debido a que 7/40 (12.9%), de fetos que fueron clasificados como VMSA, tuvieron alguna alteración al nacimiento; estos resultados se comparan con el estudio de Nan Chu et al. En donde de el 64.7% de los casos con VMS tenían anomalías asociadas, muy similar a lo reportado por Breeze et al, con un total de 54% de anomalías asociadas, por lo que a pesar de las diferencias generales en la población, nivel socioeconómico o estudios de imagen, nuestro centro demuestra la misma prevalencia de anomalías asociadas al nacimiento, reportadas en estos estudios.^{14,15}

Por tanto durante el seguimiento prenatal de los casos de VMSNA (grupo2) el 77/77(100%), tuvo alguna anomalía asociada al nacimiento; de forma prenatal el hallazgos más frecuente en el grupo de VMSNA fue la hidrocefalia triventricular, asociada a etiología obstructiva, la cual se sospechó en 26/77(33.7%), seguido de malformación Dandy -Walker 10/77(12.9%), alteraciones de la migración y marcadores para aneuploidias 8/77 (10.3%) **Tabla 3.** La sospecha diagnóstica prenatal es variable; Ganglioti et al, ha reportado en estudios previos que esto depende del grado de ventriculomegalia y anomalías asociadas, en el estudio de Andrew C; sobre resultados neonatales de 20 casos de VMS, encontró como principales hallazgos, Arnold Chiari II, porencefalia, etiología obstructiva más agenesia de cuerpo calloso. Estos resultados difieren de los hallazgos en nuestro estudio debido a que incluyeron defectos de tubo neural, además el 50% de los casos, solicito la interrupción del embarazo antes de las 24 semanas, sin seguimiento en estos casos¹⁸, en comparación con nuestro estudio, solo dos casos solicitaron interrupción del embarazo y es mayor el número de casos.

Un tema importante a considerar son las infecciones congénitas, especialmente toxoplasmosis y Citomegalovirus (CMV), debido a que se ha reportado en la literatura una prevalencia del 10-20 % en casos de VMS⁵⁻¹⁰. Durante nuestro análisis de resultados, reportamos 9 sospechas clínicas de infección congénita, de los cuales se confirmaron 4 casos (3.4%), dos casos positivos para toxoplasmosis y dos para CMV, sin embargo es importante mencionar que el diagnóstico se realizó con el perfil TORCH e Ig M específica, estudios que tienen baja sensibilidad, dependen de la etapa clínica de la enfermedad y de la seroconversión materna, sin embargo, las infecciones congénitas se asocian principalmente a procesos disruptivos, vasculares, por lo que ante la sospecha prenatal está recomendado el Screening con perfil TORCH y estudios de PCR pre o postnatalmente¹³

Tabla 7. Terminación del embarazo, mortalidad prenatal y postnatal de VMS

	VMS aislada n=40	VMS no aislada n=77
Terminación del embarazo	0	2
Muerte intrauterina	2	5
Muerte neonatal temprana	3	14
Mortalidad	5 (4.2%)	21 (17.9%)

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016

Con respecto a las alteraciones cromosómicas y VMS, en nuestro estudio a 67 casos se les realizó cariotipo, de los cuales 7(5.9%), se reportaron con alteraciones; 6 para el grupo de VMSNA y 1 para el grupo de VMSA **Tabla 6**, en la cual se muestran 3 casos de trisomía 18, 1 caso de trisomía 21 y trisomía 13, un caso de tetrasomía 12p y un caso de mosaicismo 46,XY+9HQ, diferente al estudio de Chiu et al, que reporto una prevalencia de 9.8%; esto puede explicarse por otros estudios como el de, Gaglioti et al. 2005, quien ha reportado que el grado de ventriculomegalia no es un predictor para aneuploidias;¹⁷ Sin embargo debido a la etiología multifactorial de la VMS, sobre todo cuando existe historia positiva de evento obstétrico adverso o antecedente de hijos con hidrocefalia, la VMS se ha relacionado con susceptibilidad genética, por lo que surge la necesidad de realizar cariotipo como protocolo de estudio, ya que es de gran utilidad en el proceso de consejería genética.

En lo que respecta a la correlación del ultrasonido prenatal con los hallazgos postnatales, se ha reportado una sensibilidad operador dependiente que va del 35-75% y una especificidad hasta del 85% según la bibliografía.⁶⁻⁹ así como se ha establecido su utilidad, se han descrito sus limitaciones sobre todo para trastornos de la migración como agiria, polimicrogiria, atrofia, vasculopatía, principalmente.¹⁵ La IRM fetal, puede incrementar la detección de lesiones de sustancia blanca y polimicrogiria principalmente.

En este estudio en el grupo 1 VMSA se reportaron 7/40 alteraciones asociadas al nacimiento, las cuales se describieron previamente, esto es posible, debido a que son casos con evaluaciones realizadas en el tercer trimestre, por su ingreso tardío al instituto, tres de estos casos se asociaron con lisencefalia, evaluada postnatalmente por IRM, lo cual puede ser debido a que el ultrasonido no es un método ideal para evaluar esta asociación. En este grupo la principal sospecha diagnóstica fue la etiología obstructiva 22/40 (52.5%), seguido de etiología disruptiva-vascular 6/40 (15%), idiopática 6/40(15%), disgenesia de cuerpo calloso 5/40(12.5%) y 1 defecto de migración, la comparación con los diagnósticos postnatales se muestran en la **Tabla 2**

En el grupo 2 VMSA, se encontraron el 100% de alteraciones asociadas, por lo que en este grupo se realizaron 50/77 (69.8%) ultrasonidos transfontanelares, 24/77(31.1%) TAC postnatales, 21/77 (27.2%) IRM, de las cuales cuatro fueron de forma prenatal.

Uno de los estudios más grandes que evaluó ventriculomegalia, es el de Gaglioti et al en el 2005, que incluyó 176 casos de ventriculomegalia, sin embargo solo 60 eran casos de VMS, con una tasa reportada de estudios de cariotipo del 6.2%, screening con perfil TORCH 17%, estudios de neuroimagen 26%; porcentajes mucho menores con respecto a los que se reportan en nuestro estudio. **Tabla 6**

GRUPO 1 VMSA: CORRELACION DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL Y POSTNATAL

De las 117 pacientes, durante el seguimiento ultrasonográfico, se clasificaron en grupo 1(VMSA n=40) y en grupo 2 (VMSNA n=77). Con respecto al grupo 1 de forma prenatal 22/40(52,5%), se sospechó de **etiología obstructiva** (EAS), de los cuales se confirmaron 18/22(81.8%) postnatalmente, agregándose a este diagnóstico cinco casos, disgenesia de cuerpo calloso, diagnóstico que se complementó con TAC y RM, esto es porque estos estudios de neuroimagen, permiten una mejor evaluación del tejido cerebral; la asociación EAS y DCC esta reportado en la literatura hasta en un 25-47% de los casos.²¹ en 4/22 (18.1%)pacientes se descartó EAS, de las cuales en una se confirmó Holoprosencefalia semilobar por TAC, en donde se reportó ausencia del CSP, otro caso se reportó hidranencefalia por UTF, esto puede ser parte de la evolución de una VMS, en donde ya se reportaba tejido cerebral escaso , otro caso se reportó como VMS asociada a mosaico tetrasomía 46,XY+9HQ+, sin embargo este caso no cuenta con estudio de neuroimagen, por lo que de forma prenatal se presentó con hidrocefalia triventricular y macrocraneo, sin otras alteraciones, un último caso reportado prenatalmente como VMS, el cual durante su seguimiento presento regresión, (VL 23mm a VL 16mm), en la TAC se reportó sin VMS, variante normal, la regresión de la VMS se ha reportado en la literatura en menos del 4%, cuando no se asocia a otras alteraciones, como en este caso. La segunda sospecha diagnóstica en el grupo 1 fue disruptiva en 6/22(15%), de las cuales se corroboraron 4/6(66.6%), tres hidranencefalías, confirmadas por UST y una porencefalia, esta última se confirmó IgM positivo a CMV y TAC, en este caso se reportó prenatalmente y postnatalmente calcificaciones en área hepática. Dos pacientes cambiaron el diagnóstico a Esquizencefalia de labio abierto más DCC, corroborado por IRM, este estudio reporto alteraciones de la migración y comunicación con el ESA; estos hallazgos se explican según Addario et al. Por el incremento hasta de un 14 % de la IRM para detectar alteraciones de sustancia blanca v

El tercer diagnóstico más frecuente en el grupo 1, fue la etiología idiopática 6/22(15%), debido a que el hallazgo prenatal, principalmente reportado fue únicamente la VMS asimétrica y de estos solo tuvieron un seguimiento ultrasonográfico. De estos casos el diagnóstico postnatal confirmado por TAC fueron dos casos de Lisencefalia, un caso de displasia cerebro-fronto-nasal por IRM que reporto paquigiria y micrognatia, dos agenesia de cuerpo caloso y un caso de EAS. Otros diagnósticos de sospecha como la disgenesia de cuero caloso 5/22(12.5%) y a 1 caso de alteración de la migración tuvieron una correlación del 100% en el diagnóstico prenatal y postnatal, todos corroborados por TAC y el último por IRM, estas pacientes tuvieron en común un seguimiento estrecho con 3 o más evaluaciones prenatales. (Tabla 2 y 8)

GRUPO 2 VMSNA: CORRELACION DEL DIAGNÓSTICO PRENATAL Y POSTNATAL

De las 117 pacientes, durante el seguimiento ultrasonográfico, se clasificaron en grupo 2(VMSA n=77. Con respecto al grupo 2 de forma prenatal 26/77(33,7%), se sospechó de **etiología obstructiva (EAS)**, de los cuales se confirmaron 18/26(69.3%) postnatalmente, incluyendo 7 casos, con sospecha de etiología obstructiva ligada al X, de las cuales se confirmaron 6/7, el diagnóstico se complementó con TAC y RM, los cuales permitieron una mejor evaluación del tejido cerebral; encontrando 3 casos de EAS+ DCC, un caso de EAS mas CMV por calcificaciones intestinales e IgM específica , en un caso de EAS se integró síndrome de Moebius por hallazgos al nacimiento de micrognatia, queratinización de globo ocular e hipoplasia de cerebelo, cabe mencionar que estos diagnósticos sindrómicos son previa valoración por un médico genetista. Nueve pacientes cambiaron el diagnóstico a una trisomía 18, una trisomía 21, otro caso se reportó como VMS asociada a mosaico tetraploidia 46,XY/92XXX sin embargo este caso no cuenta con estudio de neuroimagen, por lo que de forma prenatal se presentó con hidrocefalia triventricular, macrocraneo, arteria umbilical única y foco ecogénico., dos holoprosencefalia, dos secuencia VACTERH y una Lisencefalia corroborado por IRM, esta ultima catalogada por genética y neurología como probable Tubulinopatía, por alteraciones graves de la migración neuronal como ausencia de vermis y cerebelo, talamos hipoplásico, lo cual también se había reportado prenatalmente.

La segunda sospecha diagnóstica en este grupo fue síndromes asociados y de estos principalmente 10/77 Dandy-Walker, de los cuales se confirmaron 8/10(80%), reportando 4 probables síndromes de Walker –Warburg, aunque cabe mencionar que estos pacientes tenían cerebelo hipoplásico y CM amplia, sin embargo la evaluación al nacimiento reporto microftalmia, nervios hipoplásico y Lisencefalia.

En la tabla 3-9, se muestra brevemente que las alteraciones cromosomias y alteraciones de la migración fueron la tercera sospecha diagnóstica 8/77(6.8%), en donde el diagnóstico prenatal se confirmó en 62 y 65% de los casos respectivamente, los cuales variaron como se ha venido mencionando por estudios complementarios de neuroimagen y cariotipo, seguido por la etiología idiopática 7/77 (5.9%), los cuales tres se asociaron a Lisencefalia, uno con sospecha Walker –Warburg y otro un probable síndrome de Fryns por su asociación con hernia diafragmática y dismorfias faciales de Así otros diagnósticos prenatales fueron la causa disruptiva 6/77(5.1), en donde se confirmó el diagnóstico prenatal en 66% y falla de Clevaje, en donde se corroboró el diagnóstico prenatal en un 80%.

MANEJO NEONATAL

El tratamiento postnatal de cada Recién nacido, se reportan en la tabla 5, este dependió de la evaluación del médico especialista, del desarrollo de hidrocefalia rápidamente hipertensiva y del pronóstico en ese momento. En el grupo 1, 21/40 (52.5%) desarrollo hidrocefalia postnatal, de los cuales 10 fueron candidatos a derivación ventriculoperitoneal, 7 a tratamiento médico y 4 cuidados paliativos y del grupo 2, 38/77 (49%) desarrollaron hidrocefalia postnatal, 12 fueron candidatos a derivación ventriculoperitoneal, 10 a tratamiento médico y 16 a cuidados paliativos. El manejo postnatal en todos los estudios reportados, depende de la sospecha diagnóstica, de las alteraciones asociadas y principalmente de la relación ventriculomegalia y tejido cerebral.

Según autores como Ali Ulas Tugcu et al. El cual realizó un estudio de serie de casos y retrospectivo en el 2014, para describir los resultados perinatales de casos con Ventriculomegalia, reporto que un diámetro ventricular mayor a 15 mm y anomalías asociadas como un indicador de pobre pronóstico¹⁶, En nuestro estudio , se reportaron 22/117 (27.3%) RN con manejo paliativo, por mal pronóstico fetal, de los cuales 12 eran del grupo de VMSA y 20 del grupo de VMSNA. Ganglioti et al. Reporto en su estudio de resultados perinatales, un pobre pronóstico en 27.5% de los casos de VMS, estos resultados coinciden con nuestro estudio, debido a que ambos estudios solo incluyen casos de VMS, atendidos en un centro de tercer nivel. La tasa de mortalidad en este estudio se reportó de 20%, similar a la reportada en nuestro estudio 24/117 (20.5%), incluyendo 7 muertes intrauterinas y 17 muertes neonatales, debido a que hubo 2 terminaciones electivas del embarazo en el segundo trimestre. Tabla 7. Las tasas de mortalidad varían en otros estudios de 17-50%, esto es debido a que en población europea, el diagnóstico de VMS se realiza en el segundo trimestre, e incrementa la tasa de terminación electiva del embarazo antes de las 24 semanas. Como en el estudio de Nan Chu, se reportó una terminación electiva del embarazo de 51%.

CONCLUSIONES.

Después de analizar los resultados de nuestro estudio, podemos concluir que la ventriculomegalia severa es un hallazgo prenatal, que requiere de una evaluación interdisciplinaria y seguimiento estrecho, debido a que el pronóstico se considera incierto, hasta que se logra integrar, alguna sospecha diagnóstica y posibles asociaciones.

Aun así el pronóstico será incierto hasta completar el protocolo de estudio y evolución al nacimiento. Sin embargo con los resultados mostrados en este estudio se puede concluir que clasificar las VMS en aisladas y no aisladas de forma prenatal, facilita el inicio del protocolo de estudio y seguimiento para dicha patología.

La primera sospecha diagnóstica de forma prenatal en toda la población fue la etiología obstructiva (Estenosis de acueducto de Silvio) 48/117 (41%), la segunda sospecha diagnósticas más frecuente fue la etiología disruptiva-vascular 12/117 (10.2%), seguida de causa idiopática 10/117 (8.5%) y agenesia-disgenesia de cuerpo caloso 9/117 (7.6%), principalmente (Tabla 2-3). Por tanto el diagnóstico posnatal más frecuente en toda la población (117), fue Estenosis de acueducto de Silvio 37/117(31,6%), 8 acompañadas de disgenesia del cuerpo caloso y 7 con diagnóstico final de estenosis de acueducto de Silvio ligadas al X.

Después del análisis del seguimiento ultrasonográfico, podemos concluir, que las ventriculomegalias severas asociadas a estenosis de acueducto de Silvio, se presentan más temprano en el embarazo, se presentan con ventriculomegalia rápidamente progresiva o macrocraneo prenatal y al nacimiento.

El hallazgo de alguna alteración intracraneal o extracraneal, como en el grupo 2 identifican el grupo de la VMSNA, el cual nos debe alertar a iniciar un protocolo interdisciplinario, con evaluaciones frecuentes y estudios complementarios. En este grupo la principal sospecha diagnóstica ultrasonográfica fue la etiología obstructiva 26/77 (33.7%), de los cuales se confirmaron 17/26(65,3%), que incluyeron 6 Estenosis de acueducto de Silvio ligado al X y 11 Estenosis acueducto de Silvio con otras asociaciones; como segunda sospecha diagnóstica se encontró síndromes asociados a Dandy-Walker 10/77(12.9%), de los cuales se confirmaron 8/10 (80%); y así como se puede ver en la Tabla 2-3, el diagnóstico prenatal se corroboró en más del 60% con el diagnóstico posnatal, los hallazgos y estudios de neuroimagen se pueden ver en las tablas 8-9.

Está clara la utilidad del ultrasonido prenatal, para detectar alteraciones intra y extracraneales, así como los estudios de neuroimagen complementarios, como el ultrasonido trasfontanelar (UTF), la utilidad de la Tomografía Axial computarizada (TAC) para etiologías que requieran mayor evaluación como las vasculares, y las imágenes por Resonancia Magnética (IRM) postnatal que incrementa un 14% la sensibilidad para trastornos de migración, disruptivos y de sustancia blanca.¹⁸

Idealmente deberían ofrecerse de rutina incluso de manera prenatal, sin embargo en nuestro Instituto, no contamos con este recurso, sin embargo se pudo realizar en otra Institución en 33/117 (28.2%) pacientes que se consideró necesario; esto debido a que son estudios costeables por la paciente. El resto de estudios complementarios como el perfil TORCH, cariotipo y otros estudios únicamente se ofrecen prenatal o posnatalmente, según la sospecha diagnóstica establecida por el especialista, en la tabla 7, establecemos la frecuencia de estos estudios..

Finalmente podemos concluir que clasificar las VMS en aisladas y no aisladas, facilita el inicio del protocolo de estudio. Durante el análisis de nuestro estudio, el grupo 1 VMSA, tuvo más alternativas de tratamiento para el recién nacido, es decir en el grupo de VMSA 17/40(42%), fue candidato a algún tratamiento para la VMS, ya sea quirúrgico 10/40 (52.5%), o médico 7/40(17.5%) ya que estos tenían mejor evolución que el grupo 2, de VMSNA, en el cual se observó menos tasas de tratamiento.

Es decir en el grupo 22/77(28.5%), fueron candidatas a algún tratamiento para la VMS, ya sea quirúrgico 12/77(15.5%) o médico 10/77(12.4%); esto debido probablemente a que requieren un abordaje interdisciplinario para establecer un pronóstico y definir su manejo, el cual en nuestro centro requiere un promedio de 5-7 días, tiempo que expone al RN a infecciones nosocomiales y sepsis

Con respecto a la mortalidad en el grupo 1, se reportó de 5/40(12.5%) y el grupo 2, se describió 21/77(27.2%), más del doble que el grupo de VMSA. No contamos con la evaluación del neurodesarrollo de estos RN ya que el promedio de seguimiento en el expediente fue de 25 días. La tasa de mortalidad total que se reportó en este protocolo fue de 26/117 (22.1%); similar a la reportada en la literatura para la VMS, sin embargo la mortalidad puede variar hasta un 50%, esto es debido a que en países europeos la detección más temprana de la ventriculomegalia incrementa las tasas de Interrupción legal del embarazo.

Tabla 8. Grupo 1 (VMSA). Comparación de diagnóstico prenatal y diagnóstico postnatal.

Diagnóstico Prenatal n=77		Principales hallazgos ultrasonograficos prenatales	Principales hallazgos ultrasonograficos postnatales	Diagnóstico Final al egreso/defunción	
22 (55%)	Obstruktiva (EAS)	Macrocraneo(14), VMS triventricular (17), DCC(4)	Macrocraneo (19), Hidrocefalia triventricular (7**), supratentorial (6**), DCC(5**), Hidranencefalia (1**), ausencia CSP(1), EAS(2†), Paladar hendido (1), ptosis palpebral y desviación de comisura labial(1), pie equino varo (1), defecto transverso en mano izq y pie equino varo bilateral (1)	12 5 1 1 1 1 1	Estenosis de acueducto de Silvio Estenosis acueducto de Silvio más disgenesia de cuerpo calloso Enfermedad de Hirschprung + Estenosis de acueducto de Silvio Holoprosencefalia semilobar Hidranencefalia Mosaico tetrasomia (46,XY+9HQ+) Variante normal
5 (12.5%)	disgenesia de cuerpo calloso	VMS 15-16 mm, disgenesia de cuerpo calloso(2), colpocefalia (2)	VMS, disgenesia cuerpo calloso (4**), Agenesia cuerpo calloso (1**)	5	4 Disgenesia de cuerpo calloso 1 Agenesia de cuerpo calloso
6 (15%)	Idiopática De origen a determinar.	Macrocraneo (1),VMS bilateral , escaso manto cortical (3), VMS asimétrica derecha, se pierde CSP (2),	Hidrocefalia supratentorial, paquigiria, cerebelo hipoplásico y DCC (1**), Lisencefalia, paquigiria(1**), micrognatia (1**), ACC(2**), VMS triventricular (1**)	1 1 2 1 1	Lisencefalia +disgenesia cuerpo calloso+ Bloqueo AV 2º grado. Lisencefalia Agenesia de cuerpo calloso- Disgenesia de cuerpo calloso Estenosis de acueducto de Silvio Displasia-fronto-nasal
6 (15%)	Disruptiva-vascular	Macrocraneo (2),VMS triventricular, manto cerebral escaso (2), VMS asimétrica (2), Hidranencefalia (1),	Macrocraneo (4), Hidranencefalia (3*), VMS asimétrica que comunica con ESA(2**), DCC(1**) dismorfias faciales (1), calcificaciones intrahepaticas(1)**	3 2 1	Hidranencefalia Esquizencefalia de labio abierto izq+ Disgenesia cuerpo calloso Porencefalia (CMV)
1 (2.5.%)	Defecto de migración.	a VMS Bilateral simétrica,	Microcefalia, atrofia cerebelosa, con VMS bilateral, CM amplia	1	Lisencefalia
40	100%			40	100%

Ultrasonido trasfontanelar (*), TAC: Tomografía axial computarizada o IRM: Imagen por Resonancia Magnética (**), Necropsia (†) VMS: ventriculomegalia severa, EAS: Estenosis de acueducto de Silvio, CSP: cávum del septum pellucidum, 3v: tercer ventrículo, 4v: cuarto ventrículo, CM: cisterna magna. Agenesia- Disgenesia de cuerpo calloso (ACC-DCC), Espacio subaracnoideo (ESA)

Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016

Tabla 9. Grupo 2 (VMSNA). Comparación de diagnóstico prenatal y diagnóstico postnatal.					
Diagnóstico Prenatal n=77		Principales hallazgos ultrasonograficos prenatales	Principales hallazgos ultrasonograficos postnatales	Diagnóstico Final al egreso/defunción	
26 (33.7%)	19 obstructiva (EAS)	Macrocraneo (24), Hidrocefalia triventricular(19), pie equino varo unilateral(2) , disgenesia de cuerpo calloso (7), atresia duodenal (1**)	Macrocraneo (21), Hidrocefalia triventricular (16**), supratentorial (2**), DCC(5**), cerebelo hipoplásico (1**), holoprosencefalia semilobar (1***), quiste interhemisférico (1**), colpocefalia, agenesia riñón izquierdo timo(1)†, hemivertebra, ano imperforado, atresia esofágica (1)†,	5 3 1 1 1 2 2 1 1 1 1	EAS EAS + DCG EAS+ Infección por CMV EAS+ Moebius EAS-ligado X secuencia VACTERH Holoprosencefalia semilobar Holoprosencefalia Tetraploidia (46,XX/92XXX) Trisomía 18 Trisomía 21
	7 Obstructiva (ligadas X)	Macrocraneo (7),Hidrocefalia triventricular(7), pie equino varo(2), pulgares aductos (7)	VMS triventricular (5***), VMS supratentorial (2**), pulgares aducción (7**), pies en varo (2)Lisencefalia (1***),DCC y ACC (****)	6 1	EAS-ligado X Lisencefalia (tubulinopatía)
13 (16.8%)	síndromes asociados 10 Dandy-Walker	VMS, quiste fosa posterior, cerebelo hipoplásico, ausencia vermis, CM amplia (10), agenesia de cuerpo calloso (3) ausencia de núcleos basales(1) globo ocular izquierdo hipoplásico (2), microftalmia (1), Lisencefalia (2).	VMS+, cerebelo hipoplásico (5 †*), ausencia vermis, CM amplia (10), vermis incompleto (4**), ausencia de núcleos basales (1) calcificaciones intracraneales (2**), elevación del tentorio (3**), ACC(1**), Lisencefalia (2**),microftalmia(2**)anoftalmia derehca (1†), manos en garra (1†)	7 1 1 1	Dandy-Walker Dandy-Walker+ CMV Hidranencefalia(Walker Warburg) Walker-Warburg
	3 síndromes génicos	VMS, hernia diafragmática, hendidura facial, polihidramnios(1) , quiste subaracnoideo (1), (2), retrognatia, hipotelorismo(1), defecto de labio y paladar		2 1	Walker-Warburg Hidroletalus (Sx. de Fraiser)
8 (10.3%)	Cromosomopatías	VMS (8),ACC(2), CM amplia y ausencia vermis (1), microftalmia (1), talamos fusionados , CM amplia e hipoplasia vermis (2), hipoplasia cerebelo(1), ausencia hueso nasal (2), sobreposicion de dedos (3), cabalgamiento aorta (1), polidactilia posaxial (1) arteria umbilical única (2), atresia esofágica (1)	DCC(1**)CM amplia, hipoplasia vermis (1**), cerebelo hipoplásico y lisencefalia (1) Cabalgamiento Aorta (1†), isomerismo pulmonar izq(1†), signo de la muela(**), EAS (2**), artrogriposis, paladar hendido, sindactilia (1†), Manos en garra (2) polidactilia posaxial (1), puente nasal deprimido (3), micrognatia, paladar ojival, úvula bífida, hipoplasia (1), atresia esofágica y ano imperforado (1)	3 1 1 1 1	Trisomía 18 Trisomia 13 Tetrasomia 12p Síndrome de Joubert Estenosis de acueducto de Silvio más isomerismo izq. Secuencia VACTERL
8 (10.3%)	Alteraciones de la migración	Cerebelo y vermis hipoplásico(2), CM amplia(1), VMS triventricular asimétrica y DCC(2), VMS asimétrica que comunica con el	Cerebelo y vermis hipoplásico (1**) y lisencefalia 2**(microftalmia (1**), microcefalia, ptosis palpebral, base nasal	4 1	Esquizecefalia de labio abierto Esquizecefalia + quiste interhemisférico+ ACC Lisencefalia

		ESA (4), microcefalia (1), parénquima irregular, fosa posterior anormal (2)	ancha, anteversión de fosas, criptorquidia, clinodactilia 5to dedo(1**),VMS Asimétrica que comunica con ESA (5) quiste interheisférico (2**), ACC(2**)	1 1 1	Quiste interhemisférico Microcefalia (Smith-Lemli-Opitz)
6 (7.7%)	Disruptivo (infección, vasculares)	escaso tejido cerebral de lado izq. astas anteriores de VL fusionadas (1), VMS asimétrica (1), calcificaciones cerebrales (1), hipoplasia de cerebelo (1), Hidranencefalia (1),VMS reforzamiento periventricular(2), calcificaciones área hepática (4)	Tienda de cerebelo elevadatallo cerebral y cerebelo hipoplásico, ausencia de las folias (1**), porencefalia y calcificaciones cerebrales (1**), ventrículo único, talamos fusionados, artrogriposis (1**) hidranencefala (2**)	1 1 1 1 1 1	Hidranencefalia Infección por CMV Infección toxoplasma Esquizencefalia Porencefalia Holoprosencefalia alobar (Sx. Neu-laxova)
5 (6.4%)	Falla de Clevaje	VMS y cuernos anteriores comunicados, ausencia CSP(4), talamos fusionados (1), pedúnculos cerebrales y cerebelo hipoplásico (1)	Hemivertebras dorso lumbar, arteria umbilical única, miembro no se observa radio (holoprosencefalia alobar y hemivertebras dorsales (1†), Lisencefalia + ACC (2**), anoftalmia derecha e hipoplasia de orbita izquierda (1**) talamos fusionados (1), hipertelorismo (1**). Colpocefalia +ACC (1**)	1 2 2	Holoprosencefalia lobar Holoprosencefalia semilobar Walker-Warburg
4 (5.1%)	Agenesia de cuerpo caloso	Agenesia de cuerpo caloso +VMS con tendencia a colpocefalia (4)	Hidrocefalia triventricular + EAS (1*), colpocefalia + ACC (1*), hidrocefalia supratentorial con EAS y DCC(1), colpocefalia + ACC 1(*)	2 2	Agenesia de CC EAS +DCC
7 (9.0%)	Otras 4 Idiopática 3 Masas-tumores	VMS asimétrica por masa ecogénica y vascularizada (1), cerebelo hipoplásico y talamos fusionados (1), quiste posterior, CM amplia cerebelo hipoplásico (2) línea media dentada (1), quiste interhemisferico (1), cardiomegalia(1), hernia diafragmática y hendidura facial (1)	Tumor supratentorial en mesencéfalo que baja hacia cavidad oral,(1†), Lisencefalia, displasia cortical (1†), microtia bilateral, cardiomegalia, hepatomegalia(1†), quiste subaracnoideo(1†), VMS supratentorial y cerebelo hipoplásico (1**), Hidranencefalia y ACC (1**), VMS, hernia diafragmática no aislada(1†)	1 2 1 1 1 1	Teratoma supratentorial Lisencefalia Quiste subaracnoideo + malformación AV EAS Hidranencefalia+ ACC Síndrome de Fryns.
77	100%			77	100%
<p>Ultrasonido trasfontanelar (*), TAC: Tomografía axial computarizada o IRM: Imagen por Resonancia Magnética (**), Necropsia (†) (VMS: ventriculomegalia severa, EAS: Estenosis de acueducto de Silvio, CSP: cávum del septum pellucidum, 3v: tercer ventrículo, 4v: cuarto ventrículo, CM: cisterna magna. Agenesia- Disgenesia de cuerpo caloso (ACC-DCC)), Espacio subaracnoideo (ESA)</p>					
Fuente: Expediente Clínico MMF/Archivo clínico Instituto Nacional de Perinatología INPer 2016					

REFERENCIAS

1. Madazli R, Sal V, Erenel H, Gezer A, Ocak V. Characteristics and outcome of 102 fetuses with fetal cerebral ventriculomegaly: experience of a university hospital in Turkey. *J Obstet Gynaecol (Lahore)*. 2011;31(2):142-145.
2. Pueyo JC, Azuara LS, Mari CM, Pe SP. OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA. Diagnóstico Seguimiento posnatal. 2014;57(5)
3. Yamasaki M, Nonaka M, Bamba Y, Teramoto C, Ban C, Pooh RK. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine Diagnosis, treatment, and long-term outcomes of fetal hydrocephalus. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012;17(6)
4. Tugcu AU, Gulumser C, Ecevit A, et al. Prenatal evaluation and postnatal early outcomes of fetal ventriculomegaly. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014;18(6):736-740.
5. Weichert J, Hartge D, Krapp M, Germer U, Gembruch U, Axt-Fliedner R. Prevalence, characteristics and perinatal outcome of fetal ventriculomegaly in 29,000 pregnancies followed at a single institution. *Fetal Diagn Ther*. 2010;27(3).
6. Chu N, Zhang Y, Yan Y, Ren Y, Wang L, Zhang B. Fetal ventriculomegaly: Pregnancy outcomes and follow-ups in ten years. *Biosci Trends*. 2016;10(2):125-132.
7. Fetal M. Centre de Medicina Fetal i Neonatal de Barcelona. 1/12. 1:1-12.
8. McKechnie L, Vasudevan C, Levene M. Neonatal outcome of congenital ventriculomegaly. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012;17(5):301-307.
9. Aviv T, Gianluigi Pili, Selim Bujukkurt, Gustavo Malinger, Semin Fetal neonatal med. 2013.18(45).
10. Laskin MD, Kingdom J, Toi A, Chitayat D, Ohlsson A. Perinatal and neurodevelopmental outcome with isolated fetal ventriculomegaly: a systematic review. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2005;18(5):289-298.
11. Cavalheiro S, Moron AF, Almodin CG, et al. Fetal hydrocephalus. 2011:1575-1583.
12. Hannon T, Tennant PWG, Rankin J, Robson SC. Epidemiology, natural history, progression, and postnatal outcome of severe fetal ventriculomegaly. *Obstet Gynecol*. 2012;120(6):1345-1353
13. Behrendt N, Zaretsky M V, West NA, Galan HL, Crombleholme TM, Meyers ML. Ultrasound versus MRI: is there a difference in measurements of the fetal lateral ventricles? *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2016;7058(July):1-4.
14. Donnan J, Walsh S, Sikora L, Morrissey A, Collins K, MacDonald D. A systematic review of the risks factors associated with the onset and
15. A.C. Rossi, F. Prefumo; Additional value of fetal magnetic resonance imaging in the prenatal diagnosis of central nervous system anomalies: a systematic review of the literatura. *Ultrasound obstet Gynecol*. 2014;44:388-393.
16. Griffiths PD, Morris JE, Mason G, et al. Fetuses with ventriculomegaly diagnosed in the second trimester of pregnancy by in utero MR imaging: What happens in the third trimester? *Am J Neuroradiol*. 2011;32(3):474-480.
17. S. M, A. A, A. V, L. Z, M. F, R. M. Evolution of ventriculomegaly: comparison between foetal MR imaging and postnatal diagnostic imaging. *Radiol Med*. 2013;118(7):1199-1211. d
18. Kandula T, Fahey M, Chalmers R, et al. Isolated ventriculomegaly on prenatal ultrasound: What does fetal MRI add? *J Med Imaging Radiat Oncol*. 2015;59(2):154-162.
19. Andrew CG, Breeze, Peta M.A. Alexander, Edile M. Murdoch, Hannah H. et al. Obstetric and neonatal outcomes in severe fetal ventriculomegaly. *Prenatal diagnosis* 2007;27:124_129.
20. Addario VD, Rossi AC. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine Neuroimaging of ventriculomegaly in the fetal period. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2012;17(6):310-318.
21. Gezer C, Ekin a, Ozeren M, et al. Chromosome abnormality incidence in fetuses with cerebral ventriculomegaly. *J Obstet Gynaecol*. 2014;34(5):387-391.
22. Gaglioti P, Danelon D, Bontempo S, Mombrò M, Cardaropoli S, Todros T. Fetal cerebral ventriculomegaly: Outcome in 176 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25(4):372-377.
23. Gaglioti, Manuela oberto, Tullia Todros; The significance of fetal ventriculomegaly: etiology, short and long term outcomes; *Prenatal diagnosis* 2009; 29:381-388
24. Chiu T-H, Haliza G, Lin Y-H, et al. A retrospective study on the course and outcome of fetal ventriculomegaly. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2014;53(2):170-177.