



Reporte de Caso

**Persistencia del *cavum septum pellucidum* y *cavum vergae* asociado a retraso
psicomotor. Informe de caso**

**Cavum septum pellucidum and cavum vergae persistence associated with psychomotor
retardation. Case report**

Barbara Maria Veloso Mariño¹. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4196-0481>

Osdaldo Lázaro Iglesias Monaga². ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9025-3957>

Miguel Ángel Amaró Garrido¹. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0532-9273>

Beatriz Ferrer Veloso². ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5915-3755>

¹Policlínico Centro "Juana Naranjo León", Sancti Spíritus, Cuba.

²Hospital General Provincial "Camilo Cienfuegos" de Sancti Spíritus, Sancti Spíritus, Cuba.

*Autor para la correspondencia: barbaraveloso7325@gmail.com



RESUMEN

Fundamento: Dos de las tres formas en que se presentan los quistes intracraneales de la línea media anterior son: *cavum septum pellucidum* y *cavum vergae*; estos normalmente desaparecen después del nacimiento, de persistir suelen ser asintomáticos, pero también pueden estar asociados a manifestaciones obstructivas, trastornos psicóticos o alteraciones del neurodesarrollo que demandan de un seguimiento clínico.

Objetivo: Reportar el caso de un paciente de 6 meses con persistencia de estructuras del periodo embrionario en posible asociación con retraso del desarrollo psicomotor.

Presentación de caso: Por lo infrecuente que resulta en la práctica, se informa el caso de un paciente de 6 meses con una persistencia del *cavum septum pellucidum* y *cavum vergae* en el que se destaca la posible asociación del retraso del neurodesarrollo a la persistencia de estas estructuras. El diagnóstico se realizó de forma precoz y se intervino oportunamente.

Conclusiones: La presentación del caso aportó evidencias epidemiológicas que favorecen la posible asociación entre la persistencia de estas estructuras embrionarias y el retraso del desarrollo psicomotor.

DeSC: TABIQUE PELLÚCIDO; TRASTORNOS PSICOMOTORES; INFORMES DE CASOS.

Palabras clave: *Cavum septum pellucidum*; *cavum vergae*; tabique pelúcido; trastornos psicomotores; retraso psicomotor; informes de casos.

ABSTRACT

Background: Two out of the three forms in which intracranial anterior midline cysts present are: These usually disappear after birth; if they persist, they are often asymptomatic, but may also be associated with obstructive manifestations, psychotic disorders or neurodevelopmental disorders that require clinical follow up.

Objective: To report a case of a 6-month-old patient with persistence of embryonic period structures in possible association with psychomotor developmental retardation.

Case presentation: Because of how infrequent it is in practice, a case of a 6-month-old patient with a persistent *cavum septum pellucidum* and *cavum vergae* is reported in which the possible association of neurodevelopmental delay with the persistence of these structures is pointed out. The diagnosis was made in an early manner and it was timely intervened.

Conclusions: The case presentation provided epidemiological evidences that encourage the possible association among the persistence of these embryonic structures and psychomotor developmental retardation.

MeSH: SEPTUM PELLUCIDUM; PSYCHOMOTOR DISORDERS; CASE REPORTS.

Keywords: *Cavum septum pellucidum*; *cavum vergae*; septum pellucidum; psychomotor disorders; psychomotor retardation; case reports.

INTRODUCCIÓN

Durante la vida intrauterina existen en la línea media cerebral estructuras cavitadas normales que en ocasiones persisten después del nacimiento y se confunden con otras enfermedades. ⁽¹⁾

El *cavum septum pellucidum* (CSP) es una cavidad que se delimita entre las dos hojas delgadas del *septum*, situado en la parte media del encéfalo, limitada entre el tercer ventrículo y el cuerpo calloso. ⁽²⁾ Esta estructura es una parte esencial de la evaluación del sistema nervioso central durante el segundo trimestre del embarazo. ⁽³⁾

En ocasiones las capas del *septum pellucidum* no se fusionan por detrás a las columnas del *fórnix*, provocando la aparición del *cavum vergae* (CV), el cual es comúnmente descrito junto con el *cavum septum pellucidum*. ⁽⁴⁾ No está claro si el quiste del *cavum vergae* es la porción posterior del CSP o si se desarrolla independientemente y se comunica con este. ⁽⁵⁾

Estas estructuras están presentes en el 100 % de los fetos, por lo que son consideradas como normales en el neurodesarrollo durante la vida embrionaria, posteriormente se unen entre los 3 a 6 meses de vida en más del 85 % de los casos, persistiendo en aproximadamente el 1 % de la población adulta. ⁽²⁾

Se plantea que tanto la falta como la persistencia y ensanchamiento de estas estructuras, podrían relacionarse indirectamente con anomalías neurológicas en el desarrollo embriológico de las estructuras vecinas (cuerpo calloso, hipocampo, amígdala y núcleos septales). ⁽⁶⁾

Teniendo en cuenta el número limitado de informes de estas lesiones, se reporta el caso de un lactante de 6 meses de edad, donde se encontró la posible asociación de retraso del desarrollo psicomotor con la persistencia de las estructuras antes mencionadas, y que, con el efectivo diagnóstico y temprana rehabilitación por el personal de salud, el paciente logró revertir las manifestaciones clínicas presentes, mejorando la calidad de vida.

CASO CLÍNICO

Presentación de caso clínico con persistencia del CSP y CV, perteneciente al Policlínico Universitario “Juana Naranjo León” de Sancti Spiritus.

Lactante masculino, etnia caucásica, de 6 meses de edad, producto de parto distócico por cesárea, a término (38.5 semanas), normopeso (3300 g) y Apgar al nacer de 8/9; con antecedentes prenatales de alto riesgo por presentar imagen sugestiva de quiste aracnoideo, reportado en el tercer trimestre de la gestación y que se siguió por genética hasta el parto.

Posterior al nacimiento, ante la sospecha de otras malformaciones del sistema nervioso central que comprometerían la salud del neonato, se decidió realizar una tomografía axial computarizada de cráneo simple, la que confirmó la presencia de CSP y CV persistentes:

Tomografía axial computarizada (TAC) simple de cráneo:

- La densidad y apariencia de los hemisferios cerebelosos vermis y tallo es normal.
- El IV ventrículo es de tamaño normal. No se demuestran alteraciones en los ángulos pontocerebelosos, siendo ambos conductos auditivos internos de diámetros normales.
- Buena diferenciación entre la sustancia gris y blanca.
- En región supratentorial la densidad y apariencia del parénquima cerebral es normal.
- Se observa la presencia de cavidad triangular con densidad LCR, entre las prolongaciones frontales de los ventrículos laterales en relación con persistencia del sistema ventricular primitivo (*cavum vergae*). Resto del sistema ventricular supratentorial es normal.
- No alteraciones en la bóveda del cráneo ni en las cavidades neumatizadas.
- Presencia de fontanelas en proceso de osificación de características y diámetros normales.
- No lesiones óseas ni fractura de los huesos estudiados del neurocráneo ni viscerocráneo. (Figura 1 A y B)

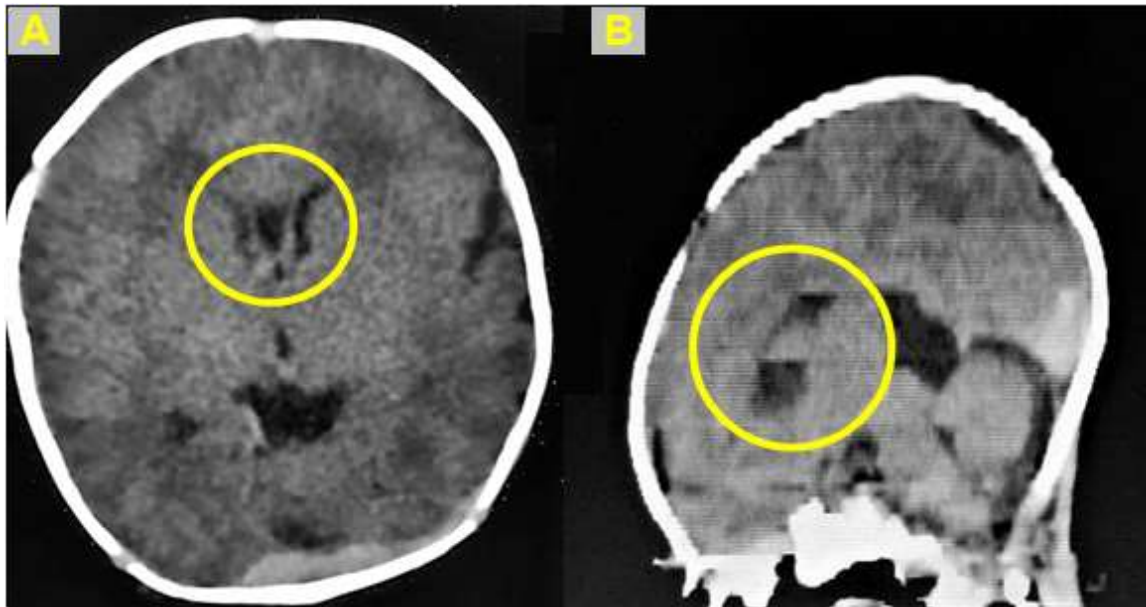


Figura 1 A y B. Corte axial y sagital de TAC simple de cráneo donde se aprecia las prolongaciones frontales de los ventrículos laterales conocido como *cavum de septum pellucidum*.

El neonato evolucionó clínicamente normal y se egresó. Comenzó el seguimiento por el área de salud; presentando un desarrollo físico adecuado; hasta que a los 6 meses de vida acudió a consulta programada y se detectó retraso del desarrollo psicomotor, ya que no cumplió con algunos de los logros correspondientes para su edad.

Al examen físico se constató lactante entre el 90 y el 97 percentil (sobrepeso). Al realizar la valoración de su esfera neurológica se encontró que en decúbito supino sonreía, seguía los objetos con la mirada, desviaba la cabeza solo hacia el lado izquierdo, no se volteaba y al traccionar los brazos la cabeza quedaba por detrás. En decúbito prono se apoyaba en antebrazo y levantaba la cabeza hasta un ángulo de 35°, además era incapaz de mantenerse sentado con apoyo. Se valoró en consulta de neurodesarrollo y se indicaron exámenes, entre ellos, el ultrasonido transfontanelar, el cual informó:

- Fontanela anterior puntiforme que dificulta la exploración
- No desviación de estructuras cerebrales de la línea media
- Impresiona persistencia del sistema ventricular primitivo
- Astas frontales a nivel del atrio de 8 mm
- Patrón de surcos y giros normal
- Latidos arteriales presentes
- Resto de las estructuras impresionan normales

DISCUSIÓN

Los quistes de la línea media anterior presentan forma circular o elíptica y aparecen en la región interhemisférica del cerebro. Estas lesiones son en su mayoría benignas, sin embargo, pueden tener efectos patológicos en algunos enfermos dependiendo de su tamaño. ⁽⁷⁾

Se reconocen tres formas de cava intracraneal de la línea media anterior, el CSP, CV y *cavum vellum interpositum* (CVI). Se ha planteado que los dos primeros (CSP y CV) no están en correspondencia con las cavidades ventriculares, ya que no contienen líquido cefalorraquídeo ni están formados por revestimiento ependimario. ⁽⁸⁾

Estas estructuras constituyen hallazgos normales durante la etapa embrionaria, pues se presentan en todos los fetos de 36 semanas, pero la persistencia de las mismas no es usual después del nacimiento. El CSP y CV se detectan en neonatos y lactantes pequeños (como parte del desarrollo embriofetal normal), su prevalencia disminuye grandemente en el primer año de vida hasta su desaparición, manifestándose solo en el 6 % de los infantes después de los 6 meses de vida. ⁽¹⁾ Se ha descrito que el quiste de CV tiene una prevalencia de 0.14 %, mientras que su incidencia es desconocida. Hace su aparición en cerca de un tercio de los recién nacidos, alrededor de los 6 meses de edad se ha obliterado en el 85 % de los cerebros normales y persiste en cerca del 1 % de las personas en edad adulta. ⁽⁹⁾

La confirmación del diagnóstico de estas dos estructuras (CSP y CV) requiere de estudios imagenológicos, siendo la tomografía axial computarizada, ⁽¹⁰⁾ el examen complementario por excelencia para confirmar la persistencia de las mismas, aunque el ultrasonido transfontanelar también es de gran ayuda para evaluar las estructuras intracraneales y realizar una valoración preliminar de alteraciones morfológicas.

A pesar de que no se conoce con exactitud la relevancia clínica de estos quistes, se ha descrito la posible asociación de la persistencia de estas estructuras con daños cognitivos y psíquicos; ejemplo, González Moreno A, et al. han publicado la coincidencia de la persistencia del CSP con el retraso madurativo y del lenguaje. ⁽²⁾

En 55 niños hospitalizados con diagnóstico de persistencia de CSP o CV, se observó por resonancia magnética nuclear (RMN), la coexistencia de estas estructuras con retraso mental en un 11 % de ellos. ⁽¹¹⁾

En una investigación efectuada en 48 casos que presentaron un CSP dilatado como único defecto durante la vida prenatal, se demostró en el 12.5 % de los estudiados, que la presencia de esta estructura estuvo relacionada con un alto riesgo de retraso del neurodesarrollo. ⁽¹²⁾

El CSP persistente, es una anomalía congénita considerada como un marcador de disgenesia cerebral, que se observa en pacientes con alteraciones del desarrollo intelectual, de ahí que los datos experimentales apunten al papel de estas estructuras en los procesos relacionados con la memoria y el aprendizaje. ⁽¹³⁾

En una investigación donde se revisaron los estudios de neuroimágenes de 249 niños y adultos evaluados y seguidos por retraso mental o retraso del neurodesarrollo, se encontró una persistencia del CSP en el 15 % de los casos, una persistencia del CV en el 19.3 % de los mismos, y la persistencia de ambas estructuras (CSP y CV) en el 7.65 % de los pesquisados. ⁽¹⁴⁾

Queda mucho por investigar acerca de estas estructuras y, aunque ambas se conocen desde hace tiempo, continúa siendo un enigma su importancia funcional y la conducta médica ante la persistencia de estas después del nacimiento. ⁽¹⁵⁾ Es raro como indicación el tratamiento quirúrgico, sin embargo, en algunos casos muy sintomáticos, la expansión del quiste causa obstrucción al libre flujo del líquido cerebro espinal a través del agujero de Monro, incrementándose así la presión intracraneal y generando hidrocefalia; ⁽¹⁶⁾ Es precisamente en estas situaciones raras, como la hidrocefalia obstructiva, donde se requiere un tratamiento quirúrgico. ⁽¹⁷⁾ Aunque hasta el momento no existe un consenso con respecto al manejo quirúrgico y endoscópico de los quistes del CSP y CV sintomáticos, la fenestración endoscópica *transcavum* interfornicial, es un procedimiento factible y eficiente que se recomienda en estos casos. ⁽¹⁸⁾

Por el contrario, si la persistencia de estas cavidades no implica complicaciones como la ya expuesta, solo se tratará la enfermedad a la cual se asocian (si es que existe) y se recomendarán investigaciones adicionales que pueden incluir las neuroimágenes, de esta forma se establecerá con precisión su presentación clínica, particularmente los síntomas neuropsicológicos, además de proporcionar información de pronóstico y opciones terapéuticas para los pacientes que la padecen.

(19)

En el paciente reportado se detectó la persistencia de estas estructuras después del nacimiento en posible asociación al retraso del desarrollo psicomotor, el cual se evidenció tempranamente por la no adquisición de las habilidades correspondientes a la edad, por ello se requirió de intervención oportuna a través de la rehabilitación y estimulación del paciente.

Debe señalarse que, en el caso específico del retraso psicomotor, su curso clínico desfavorable se asocia en gran medida a un mal manejo del paciente y a una falta de estimulación tanto por el sistema de salud como por la familia. La evolución clínica de este paciente fue satisfactoria y estuvo garantizada por un adecuado seguimiento y una rehabilitación personalizada.

CONCLUSIONES

El *cavum septum pellucidum* y *cavum vergae* son cavidades que se manifiestan en la línea media del encéfalo como componente natural durante la vida embrionaria. Esta presentación de caso aportó evidencias epidemiológicas que favorecen la posible asociación entre la persistencia de estas estructuras y el retraso del desarrollo psicomotor, por lo que se podría realizar un seguimiento a largo plazo de los niños con persistencia de estas estructuras después del nacimiento para determinar si tienen un mayor riesgo de presentar trastornos del desarrollo neurológico. Esto podría incluir pautas para el manejo clínico y la detección temprana de posibles alteraciones en el neurodesarrollo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sartori P, Anaya V, Montenegro Y, Cayo M, Barba G. Variantes anatómicas del septum pellucidum. Rev Argent Radiol [Internet]. 2015 [citado 30 Sep 2021];79(2):80-5. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v79n2/v79n2a04.pdf>
2. González Moreno A, Gutiérrez Castillo D, Peñuelas Calvo I. *Cavum septum pellucidum* gigante y deterioro cognitivo en la esquizofrenia: análisis de un caso clínico. Rev Asoc Esp Neuropsiq [Internet]. 2015 [citado 30 Sep 2021];35(128):831-5. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/neuropsiq/v35n128/nota1.pdf>
3. Nagaraj UD, Calvo-Garcia MA, Kline-Fath BM. Abnormalities Associated With the Cavum Septi Pellucidi on Fetal MRI: What Radiologists Need to Know. AJR Am J Roentgenol [Internet]. 2018 May [cited 2021 Sep 30];210(5):989-97. Available from: <https://www.ajronline.org/doi/epdf/10.2214/AJR.17.19219>
4. Ghuman MS, Gupta V, Kumar A, Tiwari MK, Khandelwal N. Hemorrhage in cavum septum pellucidum et vergae: it does exist! Acta Neurochir (Wien) [Internet]. 2015 [cited 2021 Sep 30];157(9):1489-91. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00701-015-2508-3>
5. Tao G, Lu G, Zhan X, Li J, Cheng L, Lee K, et al. Sonographic appearance of the cavum septum pellucidum et vergae in normal fetuses in the second and third trimesters of pregnancy. J Clin Ultrasound [Internet]. 2013 [cited 2021 Sep 30];41(9):525-31. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/jcu.22084>
6. Duque Parra JE, Vera González A. *Cavum septum pellucidum* humano. Acta Neurol Colomb [Internet]. 2006 [citado 30 Sep 2021];22(4):323-7. Disponible en: <https://actaneurologica.com/index.php/anc/article/view/1673/1410>
7. Navarro-Briceño Y, Santos-Bolívar J, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico prenatal de quiste de *Cavum Velum Interpositum*. Avances en Biomedicina [Internet]. 2016 [citado 30 Sep 2021];5(3):178-181. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331349259009>
8. Del Brutto OH, Estrella D, Mera RM, Kiernan J, Castle P, Sedler MJ. Midline Cava And Limbic System Dysfunction In Community-Dwelling Individuals Aged ≥ 20 Years Living In Rural Ecuador. A Case-Control Study Nested To A Population-Based Cohort. Rev Ecuat Neurol [Internet]. 2019 [cited 2021 Sep 30];28(3):19-24. Available from: <https://revecuatneurol.com/wp-content/uploads/2020/01/2631-2581-rneuro-28-03-00019.pdf>

9. Navarro-Briceño Y, Santos-Bolívar J, Reyna-Villasmil E. Diagnóstico de *cavum vergae* durante el tercer trimestre de gestación. Rev Perú Ginecol Obstet [Internet]. 2016 [citado 30 Sep 2021];62(3):299-302. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rgo/v62n3/a13v62n3.pdf>
10. Sartori P, Sgarbi N. Tomografía computada y resonancia magnética de variantes normales/congénitas de apariencia quística y presentación frecuente en el encéfalo. Rev Argent Radiol [Internet]. 2019 [citado 30 Sep 2021];83(1):12-22. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v83n1/v83n1a03.pdf>
11. Kaciński M, Kubik A, Herman-Sucharska I, Paciorek A, Krocza S, Zajac A. Wyniki obrazowania MR mózgu u dzieci z jama przegrody przeźroczystej i vergi [MRI brain imaging data in children with *cavum septi pellucidi* and *vergae*]. Przegl Lek [Internet]. 2007 [cited 2021 Sep 30];64(11):923-8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18409405>
12. Ding H, Zhao D, Cai A, Wei Q. Dilated *cavum septi pellucidi* as sole prenatal ultrasound defect: Case-base analysis of fetal outcomes. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol [Internet]. 2019 Jun [cited 2021 Sep 30];237:85-8. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2019.04.014>
13. Kaciński M, Kubik A, Pakszys M, Gergont A, Praisner B. Rozwój badań nad torbiela przegrody przeźroczystej u dzieci i dorosłych [Progress in tests for *cavum septi pellucidi* in children and adults]. Przegl Lek [Internet]. 2001 [cited 2021 Sep 30];58(3):147-50. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11475863/>
14. Bodensteiner JB, Schaefer GB, Craft JM. *Cavum septi pellucidi* and *cavum vergae* in normal and developmentally delayed populations. J Child Neurol [Internet]. 1998 Mar [cited 2022 Sep 30];13(3):120-1. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9535237/>
15. Udayakumaran S, Onyia CU, Cherkil S. An Analysis of Outcome of Endoscopic Fenestration of *Cavum Septum Pellucidum* Cyst - More Grey than Black and White? Pediatr Neurosurg [Internet]. 2017 [cited 2022 Sep 30];52(4):225-33. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28618406/>
16. Gazioğlu N, Kafadar AM, Abuzayed B. Endoscopic treatment of *cavum vergae* cyst: case report and review. Turk J Pediatr [Internet]. 2011 Sep-Oct [cited 2022 Sep 30];53(5):590-4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22272467/>
17. Shtaya A, Hettige S. *Cavum Septum Pellucidum* Causing Obstructive Hydrocephalus in a Toddler. Pediatr Neurosurg [Internet]. 2019 [cited 2022 Sep 30];54(6):416-8. Available from: <https://doi.org/10.1159/000503107>



18. Simonin A, Bangash O, Chandran AS, Uvelius E, Lind C. Endoscopic Fenestration of Cavum Septum Pellucidum Cysts to the Third Ventricle: Technical Note. Oper Neurosurg (Hagerstown) [Internet]. 2020 Sep 15 [cited 2022 Sep 30];19(4):E434-E439. Available from: https://journals.lww.com/ononline/abstract/2020/10000/endoscopic_fenestration_of_cavum_septum_pellucidum.54.aspx

19. Krejčí T, Vacek P, Krejčí O, Chlachula M, Szathmaryová S, Lipina R. Symptomatic cysts of the cavum septi pellucidi, cavum vergae and cavum veli interpositi: A retrospective duocentric study of 10 patients. Clin Neurol Neurosurg [Internet]. 2019 Oct [cited 2022 Sep 30];185:105494. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2019.105494>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Recibido: 05/10/2023

Aprobado: 23/01/2024

Publicado: 21/02/2024

