

Actualización sobre Neuroimágenes en Pediatría. Primera parte.

Dr. Carlos Romero

* Course RC 605

Modern Pediatric Neuroimaging:

“Malformations of the Cerebrum”

By A.J. Barkovich. S.Francisco. CA

Topográficamente las malformaciones del encéfalo pueden dividirse en 5 categorías:

de las comisuras, de la corteza, de la sustancia blanca, de la cisura interhemisférica y del cerebelo.

La disgenesia del cuerpo calloso representa la malformación comisural de mayor frecuencia, y corresponde al tipo1 cuando asocia un quiste hemisférico con macrocefalia.

La tipo2 cursa con perímetro craneano normal y asocia un quiste interhemisférico.

Las malformaciones de la corteza cerebral incluyen alteraciones en la migración, en la proliferación celular, y en la organización cortical o “gyración”.

1) Las heterotopías en sus cuatro variantes: subependimarias, subcorticales, en “banda”, y del transmanto son alteraciones en la migración.

2) La displasia cortical focal de células abalonadas, y del transmanto, se consideran junto con los túberes, el tumor disembrioplásico neuroepitelial y la hemimegalencefalia, como alteraciones en la proliferación celular.

Característicamente las dos primeras cursan con imágenes brillantes en FLAIR.

3) Los trastornos en la gyración incluyen a la esquizencefalia, paquigyria, polimicrogyria, síndrome perisilviano, complejo agyria-paquigyria, y lisencefalia, entre otros.

La holoprosencefalia se considera como una malformación de la cisura interhemisférica, ya que implica falta de separación de los hemisferios cerebrales;

puede ser alobar (HA), semilobar (HSL), lobar (HL) o syntelencefalica.

La división del prosencéfalo tiene lugar a partir de la 5ta semana de vida embrionaria, representando la HA la forma más grave de éste grupo de malformaciones, dado que los hemisferios cerebrales aparecen fusionados asociando un monoventrículo con forma de “medialuna”. En la HSL la falta de separación es únicamente anterior, dado que existe cisura interhemisférica en su sector posterior. La HL representa un grado menor con fusión parcial anterior existiendo prolongaciones frontales de los ventriculos laterales y tercer ventrículo normal.

Finalmente en la syntelencefalia la conexión interhemisférica anormal es frontal posterior y parietal. Entre otros signos,

y de manera característica hay un “puente” de sustancia gris en topografía supracallosa, bien demostrado en el plano coronal IR o 3D-SPGR.

* Respuestas 3 y 5 afirmativas; 1, 2, y 4 negativas.

*Education Exhibit 1835 PD-e

“ The Cerebellum: Postnatal Imaging of Normal and Abnormal Development”

By H. Branson et al. Toronto. ON

La enfermedad de Joubert se debe a hipoplasia congénita del vermis, el cual se forma durante la 9na semana de gestación. Cursa con típicas alteraciones morfológicas caracterizadas por: configuración del cuarto ventrículo “en paraguas abierto” bien visible en el corte axial protuberancial. Además, el engrosamiento de los pedúnculos cerebelosos superiores y la mayor profundidad de la fosa interpeduncular dan al conjunto de éstas estructuras; en el plano axial, un aspecto de “muela”.

La aplasia o hipoplasia del cerebelo ocurre por reducción o interrupción prematura de la producción celular, migración defectuosa o incluso excesiva apoptosis; fenómenos que ocurren entre las semanas 11 y 16 de la embriogénesis. En el caso de hipoplasia, el microcerebelo resultante puede asociar heterotopías, alteración en la lobulación y/o una formación quística.

En su amplio espectro de presentación, la malformación de Dandy-Walker también ocurre a partir de la 11ma semana de gestación y se caracteriza por abalonamiento del techo del cuarto ventrículo que aparece comunicado con la cisterna magna.

En la rombencefalosinapsis hay fusión de los hemisferios cerebelosos en la línea media, y ausencia de cisterna magna, presentando el cuarto ventrículo aspecto “abalonado”.

Debe mencionarse que algunas metabolopatías se caracterizan por afectar al cerebelo.

En los defectos de glicosilación hay atrofia vermiana y suele asociarse señal brillante en T2 a nivel de las olivas bulbares y/o hemisferios cerebelosos.

El déficit de coenzima Q (enfermedad mitocondrial) cursa con atrofia cerebelosa y alta señal del parénquima en FLAIR. Por el contrario, en la gangliosidosis GM2 juvenil por déficit de hexosaminidasa hay atrofia cerebelosa sin alteraciones de señal.

* Respuestas 7 y 8 afirmativas; 6 , 9, y 10 negativas.

*Education Exhibit 2369 EPNR-e

“ Imaging of Pediatric Neuroendocrine Disorders”

By S.J. Moulton et al. Jacksonville. FL

El “eje hipotálamo-hipofisario” puede resultar funcionalmente afectado de manera indirecta por efecto de masa; o directa por infiltración de tejido tumoral o inflamatorio.

Clínicamente, este daño puede dar lugar a: diabetes insípida (DI), enanismo (E), pubertad precoz (PP), obesidad troncal con alta estatura y síndrome diencefálico (SD) de Russell.

Pese a sus múltiples formas de presentación clínica, el craneofaringioma es la causa más frecuente de obesidad hipotalámica y constituye 50 % del total de tumores supraselares en la infancia.

El SD de Russell cursa con trastornos de conducta caracterizados por hiperactividad y euforia con desnutrición pese a la ingesta de dieta normocalórica; se debe a la presencia de un astrocitoma de bajo grado hipotálamo-quiasmático.

Independientemente del origen, en un contexto de DI la RM selar evidencia en SET1 desaparición de la señal brillante correspondiente al lóbulo posterior de la hipófisis.

La histiocitosis de células de Langerhans, el craneofaringioma, el germinoma y excepcionalmente los procesos granulomatosos son las principales causas de DI en la infancia.

El desarrollo de caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en el sexo femenino y de los 10 años en el masculino, indica PP. La patología tumoral representa la principal causa debiendo investigarse la presencia de germinoma, craneofaringioma o hamartoma de túbér; pudiendo éste último asociar crisis gelásticas y/o dacrísticas.

El síndrome de interrupción de tallo pituitario (SITP), la displasia septo-óptica (DSO) y el craneofaringioma son las causas más frecuentes de enanismo.

El SITP asocia: adenohipófisis y tallo pituitario pequeños o ausentes con neurohipófisis eutópica o ectópica visible como una imagen focal homogéneamente brillante en T1, dentro de la silla turca o en proyección supraselar, respectivamente.

La hipoplasia de nervios ópticos y la agenesia o disgenesia de septum pellucidum caracterizan a la DSO, la cual cursa con hipófisis poco desarrollada y déficit de STH en dos tercios de casos.

Finalmente, cuando la RM selar documenta engrosamiento del tallo pituitario deben excluirse entidades tales como: histiocitosis de células de Langerhans, germinoma, linfoma, granulomatosis y raras meningitis crónicas.

Respuestas 11 y 13 afirmativas; 12, 14 y 15 negativas.