

Artículo original

IMAGEN EN MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO

Nervous System Congenital Malformations Imaging

Dra. Jeanneth Bu(1), Dr. Javier Sánchez Midence(2) Radiólogo-Neuroradióloga, Diagnósticos Médicos (DIME) Profesora adhonoren Postgrado de Neurocirugía UNAH

Neurocirujano. Dirección de investigación Científica, UNAH Médico Especialista adjunto de la sala de Neurocirugía Pediátrica, Hospital Materno Infantil. Tegucigalpa Honduras

RESUMEN

Antecedentes: La tomografía axial computarizada de cráneo y la imagen de resonancia magnética son estudios utilizados en la evaluación de pacientes con patología malformativa congénita del cerebro y la columna espinal.

Métodos: Se seleccionó a pacientes estudiados entre Enero de 1995 a Diciembre de 1996 que presentaron patologías congénitas malformativas y a los que se les hubiera practicado TAC o IRM como parte de su evaluación. Los pacientes procedían del Hospital Materno Infantil y del Hospital Viera.

Resultados: Se presentan los estudios de imagen, utilizando la clasificación de Vander Knaap y Valk. **Conclusión:** Los autores demuestran la alta sensibilidad de la tomografía axial computarizada de cráneo y especialmente de la imagen de resonancia magnética en la detección de malformaciones congénitas del sistema nervioso.

Palabras claves: Tomografía axial computarizada, imagen de resonancia magnética, malformaciones congénitas, sistema nervioso.

ABSTRAC

Background: The computer-ized tomography sean (CT Sean) and the magnetic resonance image (MRI) of the brain are tests used in the evaluation of patients with congenital malformations of the brain and the spine. Methods: Selected patients from Hospital Materno Infantil and Hospital Viera were evaluated between January 1995 to December 1996 with congenital malformations of the nervous system. All had CT Sean or MRI as part of the evaluation. Resultsx The CT Sean and the MRI studies are presented using the Vander Knaap and Valk's classification. Conclusions: The high sensi-faility of the CT Sean and specially the MRI in the detection of congenital malfor-mation of the nervous system is herein proved.

Key Words: CT Sean, MRI, congenital malformations, nervous system.

Durante los últimos años, los estudios de imagen (tomografía computarizada e imagen por resonancia magnética) han demostrado ser la herramienta

diagnóstica de mayor importancia para la detección y planeación quirúrgica, cuando así lo amerita, en pacientes con malformación congénita de cráneo y columna.

Mientras la tomografía computarizada (TC) es claramente superior en la detección de calcificaciones y en la valoración de estructuras óseas, la resonancia magnética (RM) es en la mayoría de los casos el método de elección por su capacidad multiplanar, mejor definición anatómica y por la clara diferenciación que muestra a través de las diferentes secuencias, entre la sustancia gris y blanca.

El presente trabajo muestra la utilidad de ambos métodos, siendo la TC en nuestro medio, mayormente utilizada por su menor costo, mayor accesibilidad y rapidez. Sin embargo con el advenimiento de la RM a nuestro país, el médico indica, cada vez con mayor frecuencia, esta técnica de imagen como primer método diagnóstico, cuando se sospecha patología malformativa congénita.

El objetivo de este estudio es demostrar algunas de las

malformaciones congénitas del sistema nervioso (SN) mediante las diferentes modalidades de imagen y confirmar así su utilidad.

MATERIALES Y MÉTODOS

Fueron seleccionados los casos más interesantes de pacientes con patología congénita malformativa del sistema nervioso, a quienes se les practicó estudios de TC y/o RM, en coordinación con la sala de neurocirugía pediátrica del Hospital Materno-Infantil de Tegucigalpa Honduras y el Hospital Privado Clínicas Viera, en el periodo de enero de 1995 a diciembre de 1996. Los estudios presentados se realizaron con un equipo de tomografía computarizada, (G.E. SITEC 2000Í) y un equipo de resonancia magnética (G.E. SIGNA 1.0 TESLA) con las proyecciones y secuencias habituales. Se utilizó la clasificación descrita por Vander Knaap y Valk en la evaluación decadacaso(1)

Para comprender esta clasificación, es necesario conocer el desarrollo embriológico neural normal (ver cuadro 1)

CUADRO No. 1

CLASIFICACIÓN DE MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO

| MALFORMACIÓN | TIEMPO DE APARICIÓN DURANTE LA GESTACIÓN |
|--|---|
| 1. INDUCCIÓN DORSAL | |
| - Neurulación primaria/defectos del tubo neural (3-4 semanas de gestación) | |
| 1.1 Cranioraquisquis total | 3 semanas |
| 1.2 Anencefalia | 4 semanas |
| 1.3 Mieloquisis | 4 semanas |
| 1.4 Encefalocele | 4 semanas |
| 1.5.1. Mielomeningocele | 4 semanas |
| 1.5.2. Malformación Chiari | 4 semanas |
| 1.5.3. Hidromielia | 4 semanas |
| -Neurulación secundaria/ disrafismo oculto (>4 semanas- postparto) | |
| 1.6 Mielocistocele | 4 semanas |
| 1.7 Diastematomelia/Diplomielia | 4-5 semanas |
| 1.8 Meningocele/Lipomeningocele | 4-5 semanas |
| 1.9 Lipoma | |
| 1.10 Seno Dermal con o sin quiste Dermoide | 3.5 semanas |
| 1.11 Tethered Cord/síndrome del filum terminale | 4-5 semanas |
| 1.12 Disturbios disráficos Anteriores | 4-5 semanas |
| 1.13 Síndrome de Regresión Caudal | 4-7 semanas |
| 2. INDUCCIÓN VENTRAL (5-10 semanas) | |
| 2.1 Atelencefalia | 5 semanas |
| 2.2 Holoprosencefalia | 5-6 semanas |
| 2.3 Displasia septo-óptica | 5-7 semanas |
| 2.4 Agenesia del septum pellucidum | 6 semanas |
| 2.5 Quiste diencefálico | 6 semanas |
| 2.6 Hemihipoplasia o Hipoplasia de Hemisferios Cerebelosos | 6-8 semanas |
| 2.7 Aplasia o Hipoplasia del Vermis cerebeloso | 6-10 semanas |
| 2.8 Síndrome Dandy Walker y variantes | 7-10 semanas |
| 2.9 Aplasia o Hipoplasia Lobar | 6 semanas |

| | |
|--|-------------------|
| 2.10 Aplasia o Hemihipoplasia Cerebral | 6 semanas |
| 2.11 Craniosinostosis | |
| | |
| 3. PROLIFERACIÓN NEURONAL, DIFERENCIACIÓN E HISTOGENESIS (2-5 meses de gestación) | |
| 3.1 Microcefalia | 2-4 meses |
| 3.2 Megalencefalia | 2-4 meses o > |
| 3.3 Megalencefalia unilateral | 2-4 meses o > |
| 3.4 Enf. Von Ricklenhausen | 5 sem.- 6 meses |
| 3.5 Enf. de Bourneville | 5 sem. - 6 meses. |
| 3.6 Enf. Sturge Weber | 5 sem - 6 meses |
| 3.7 Enf. Von Hippel-Lindau | 5 sem - 6 meses |
| 3.8 Ataxia Telangectasia | 5 sem - 6 meses |
| 3.9 Otros síndromes Neurocutáneos | 5 sem - 6 meses |
| 3.10 Malformaciones Vasculares congénitas | 2-3 meses |
| 3.11 Tumores congénitos del sistema nervioso | |
| 3.12 Estenosis del Acueducto | 4 meses |
| 3.13 Colpocefalia | 2-6 meses |
| 3.14 Porencefalia | 3-4 meses |
| 3.15 Encefalopatía Multiquística | 3-4 meses |
| 3.16 Hidranencefaüa | 3 meses o > |
| | |
| 4. MIGRACIÓN (2-5 SEMANAS DE GESTACIÓN) | |
| 4.1 Esquicencefalia | 2 meses |
| 4.2 Lisencefalia | 3 meses |
| 4.3 Paquigiria | 3-4 meses |
| 4.4 Polimicrogiria | 5 meses |
| 4.5 Heterotopias neuronal | 5 meses |
| 4.6 Hipoplasia o Aplasia del Cuerpo Calloso. | 3-5 meses |
| | |
| 5. MIELINIZACION (7 MESES DE GESTACIÓN -1 AÑO DE EDAD) | |
| 5.1 Hipomielinización | |
| 5.2 Retardo de Mielinización. | |
| | |
| 6. DAÑO ADQUIRIDO SECUNDARIAMENTE DE ESTRUCTURAS NORMALMENTE FORMADAS: | |
| 6.1 Atelencefalia Encefaloclástica | ----- |
| 6.2 Hidranencefalia Encefaloclástica | ----- |
| 6.3 Encefalopatía Encefaloclástica Multiquística. | ----- |
| 6.4 Esquicencefalia Encefaloclástica | ----- |
| 6.5 Porencefalia Encefaloclástica | ----- |
| 6.6 Estenosis del Acueducto | ----- |
| 6.7 Hidrocefalia | ----- |
| 6.8 Daño del Cuerpo Calloso | ----- |
| 6.9 Defecto del septum pellucidum | ----- |
| 6.10 Polimicrogiria Esclerótica | ----- |
| 6.11 Atrofia Cerebral | ----- |

| | |
|--|-------|
| 6.12 Atrofia Cerebelosa | ----- |
| 6.13 Desmielinización | ----- |
| 6.14 Calcificaciones cerebrales congénitas | ----- |
| 6.15 Hemorragia Subependimaria | ----- |
| 6.16 Hemorragia en los plexos | ----- |
| 6.17 Otras hemorragias Parenquimatosas | ----- |
| 6.18 Hematoma Subdural | ----- |
| 6.19 Efusión Subdural | ----- |
| 6.20 Leucomalasia Periventricular | ----- |
| 6.21 Infartos Congénitos | ----- |

7. ENFERMEDADES DEGENERATIVAS
DEL DESARROLLO DEL SISTEMA NER
VIOSO.

| | |
|---|-------|
| 7.1 Afección Primaria de Sustancia Gris | ----- |
| 7.2 Afección Primaria o Desmielinización de Sustancia Blanca | ----- |

8. NO CLASIFICADOS

| | |
|-------------------------|-------|
| 8.1 Quistes Aracnoideos | ----- |
|-------------------------|-------|

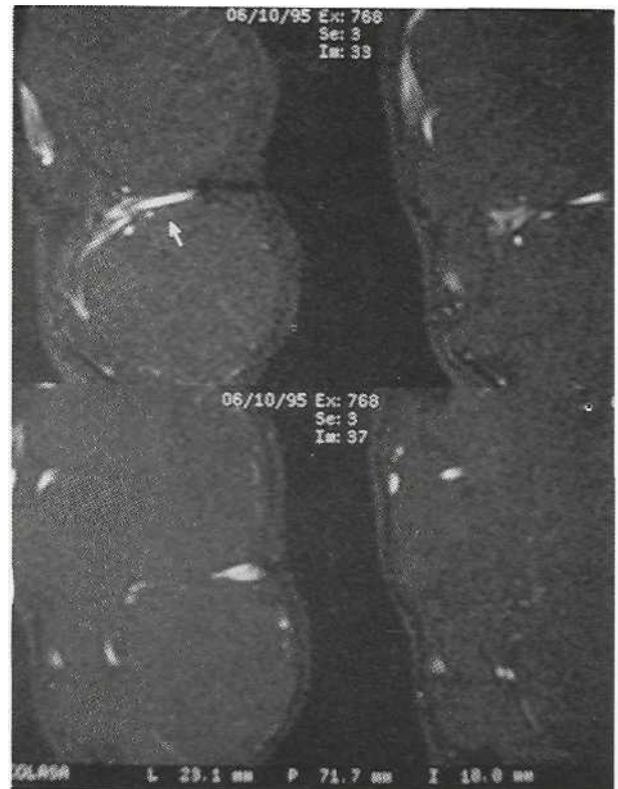
CRANIOPAGOS

RESULTADOS

A continuación se muestran los diferentes casos seleccionados con diferentes malformaciones del Sistema Nervioso



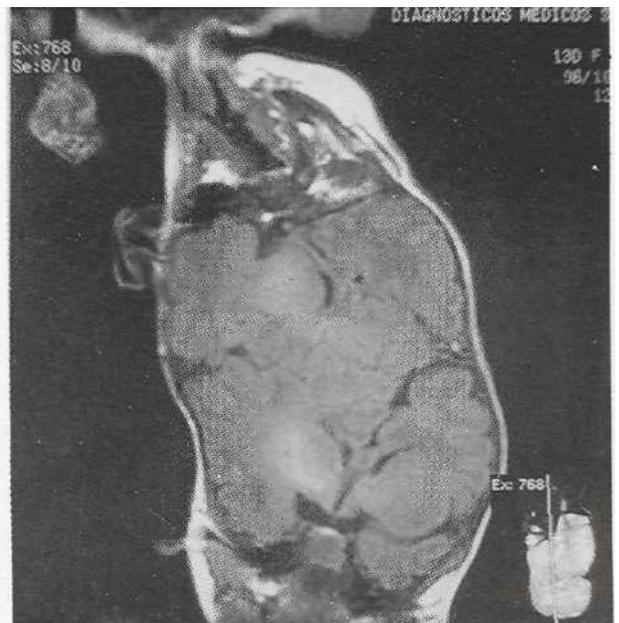
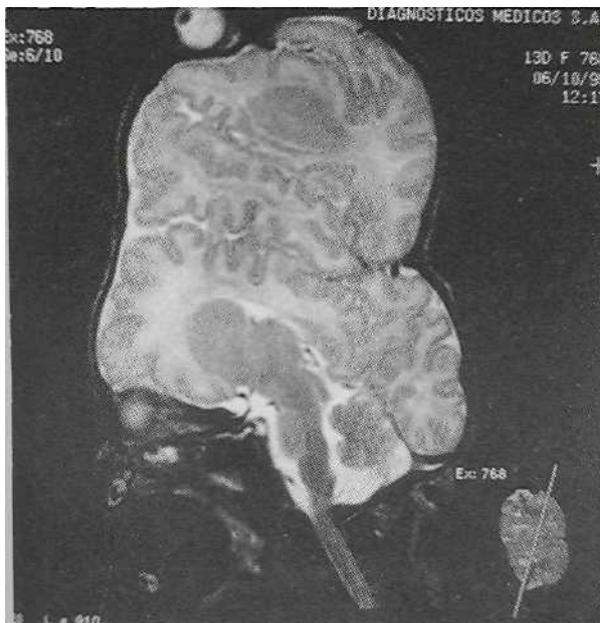
Es debido más a una falta de separación que a una falla de la unión. Ocurre en la segunda semana del desarrollo, debido a la división incompleta del disco embrionario del blastocisto. Tiene una incidencia de 4-6 casos / 10 millones de nacidos, y mayor prevalencia en el sexo femenino.



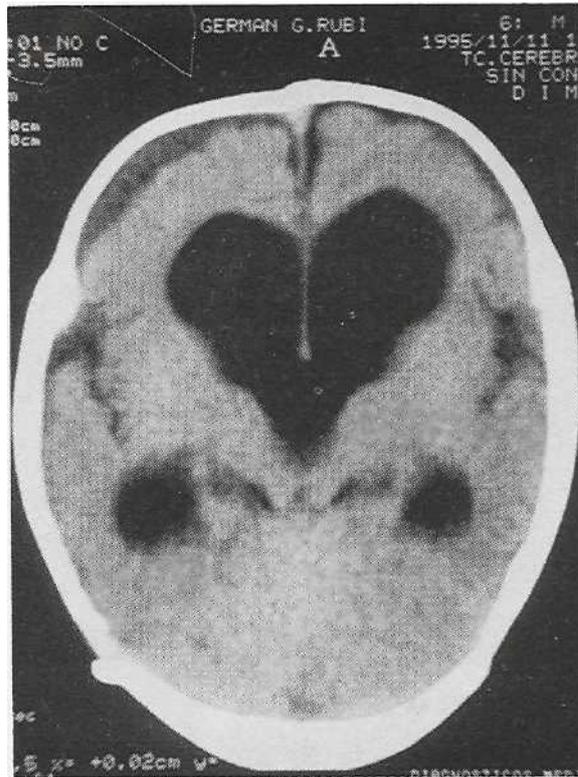
Angio IRM muestra que comparten una sección del seno longitudinal superior.



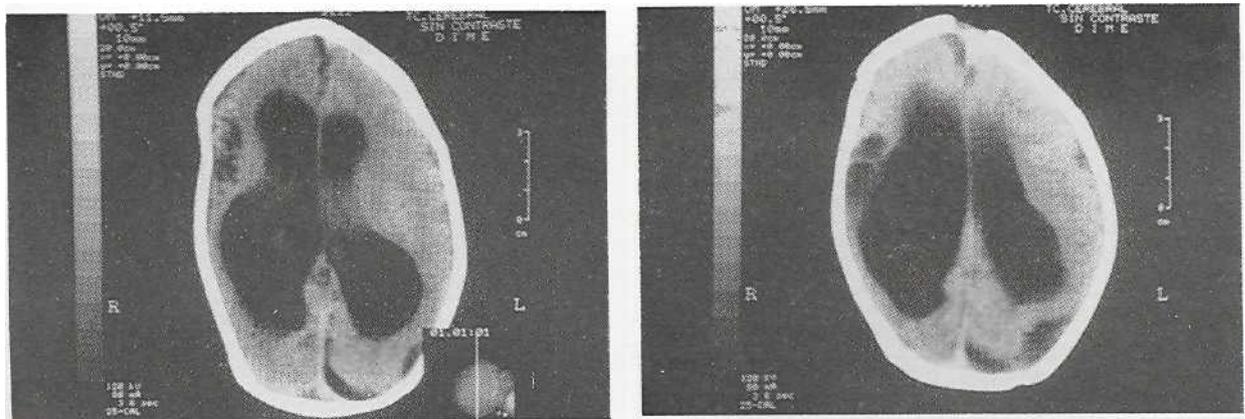
IRM en proyección sagital y coronal muestra plano de unión y morfología de ambos cerebros.



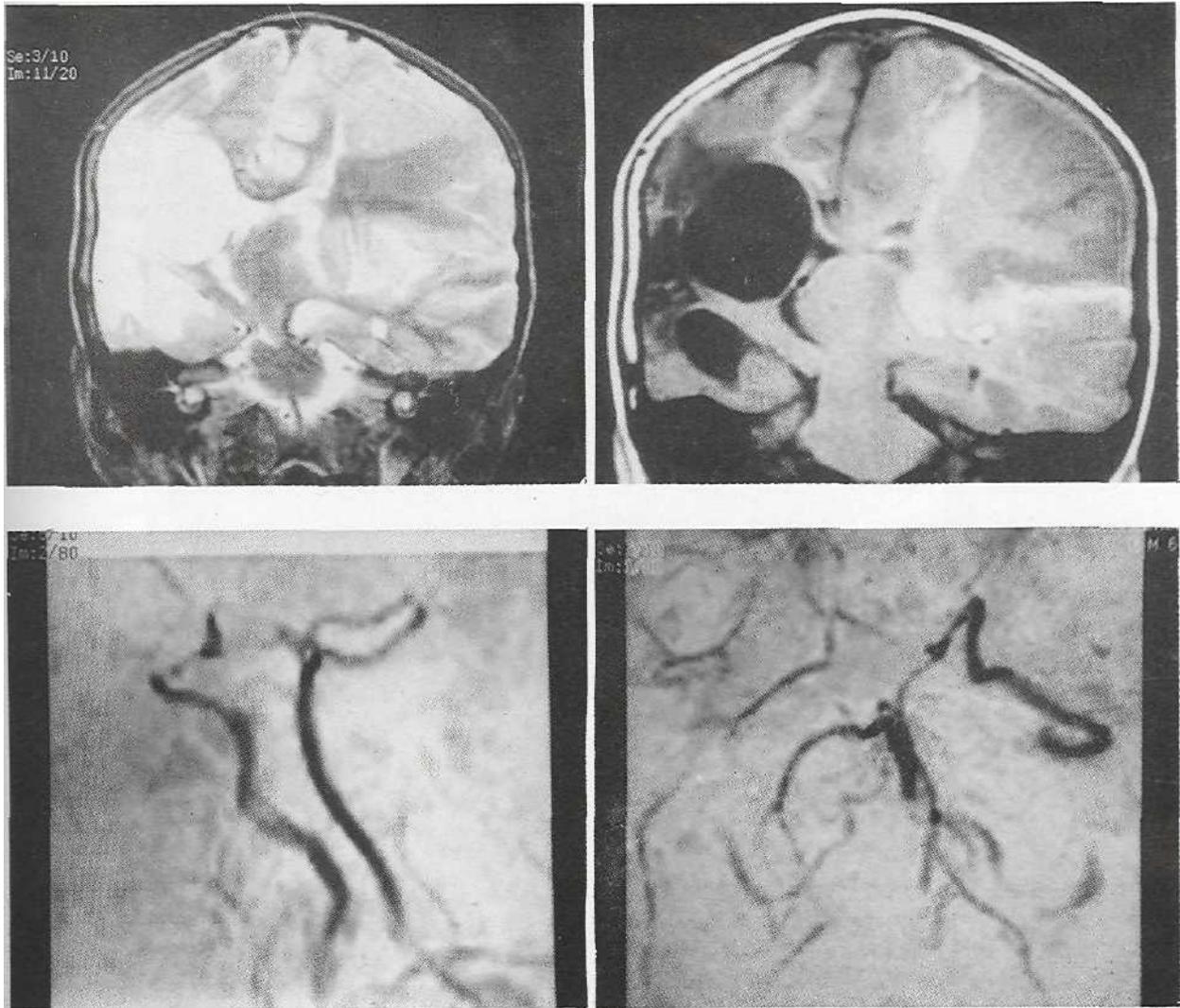
LESIONES SECUNDARIAMENTE ADQUIRIDAS



Hidrocefalia y efusión subdural en paciente con sepsis neonatal.



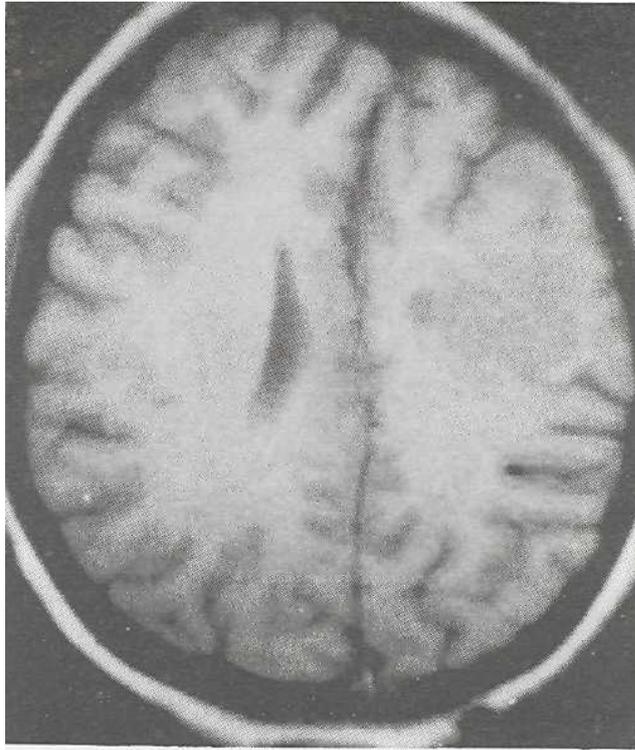
R.N. con hidrocefalia. Zonas de atrofia focal y porencefalia



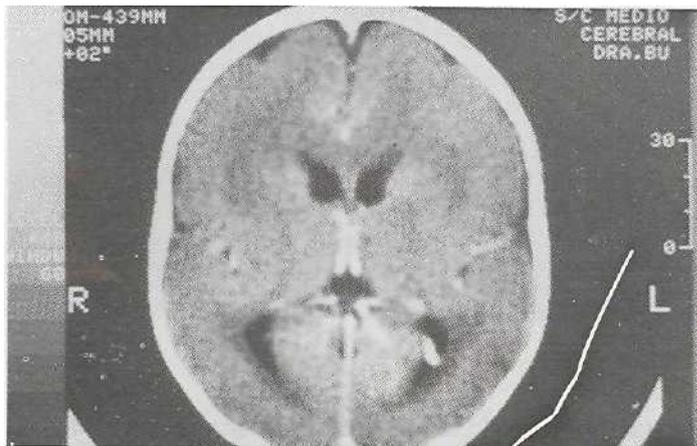
LESIONES SECUNDARIAS ADQUIRIDAS

Masculino de 6 años, epilepsia desde nacimiento con secuelas de atrofia porencefalia derecha. 2da. a infarto. Nuevamente presenta STATUS epiléptico por nuevo infarto en hemisferio cerebral izquierdo. Anticardiolipina elevada.

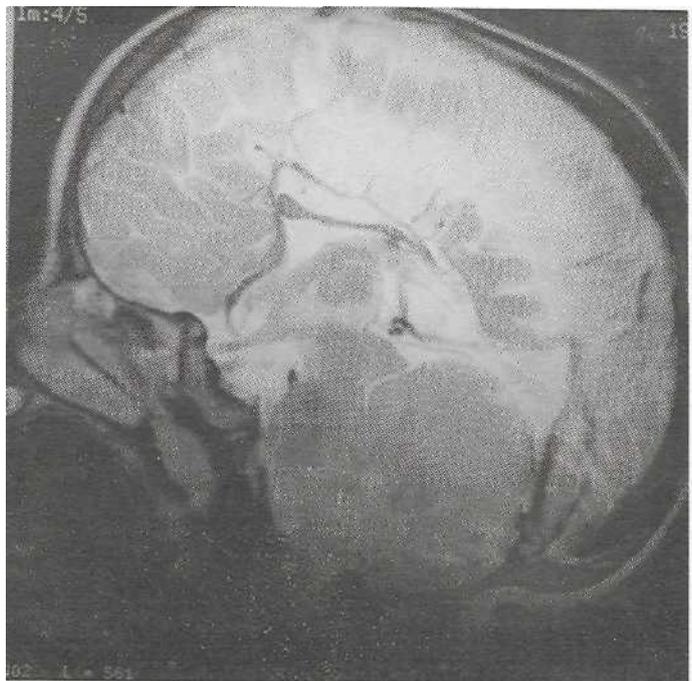
TRANSTORNOS DE MIGRACION



Agiria

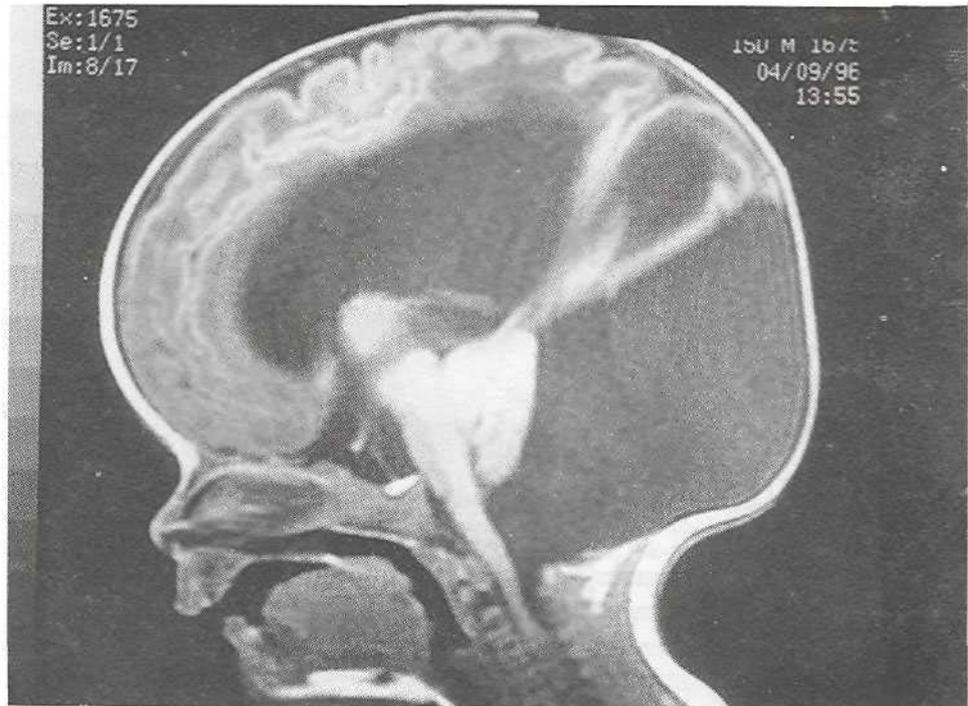


Licsefalia

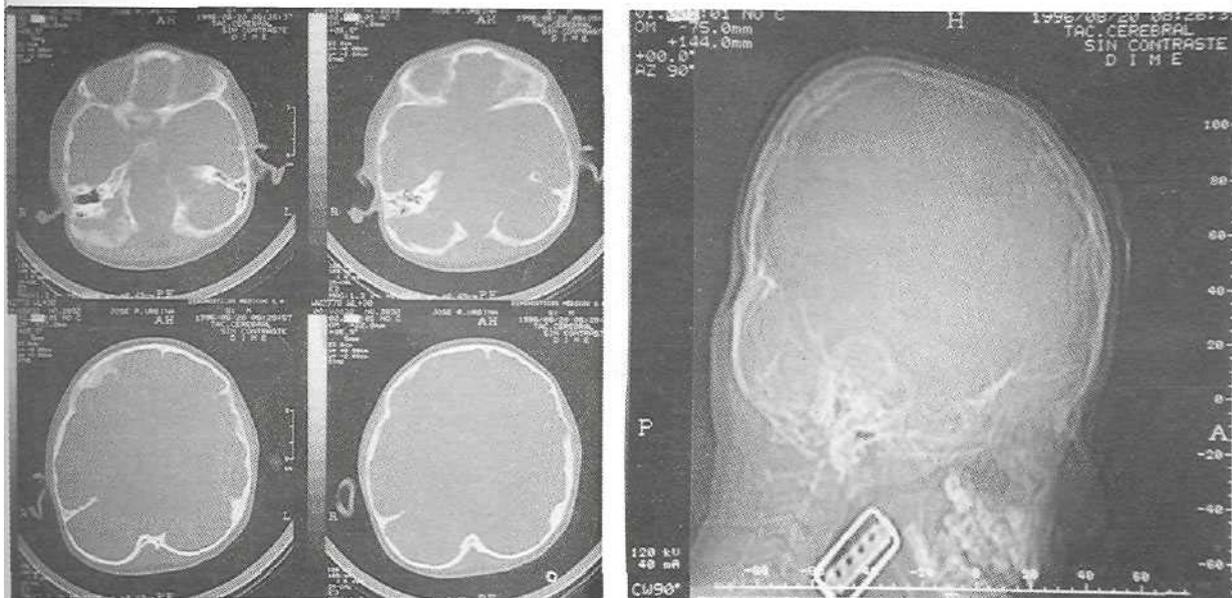


Hipoplasia del cuerpo en pacientes con malformación Chiari.

DESORDENES DE INDUCCION VENTRAL

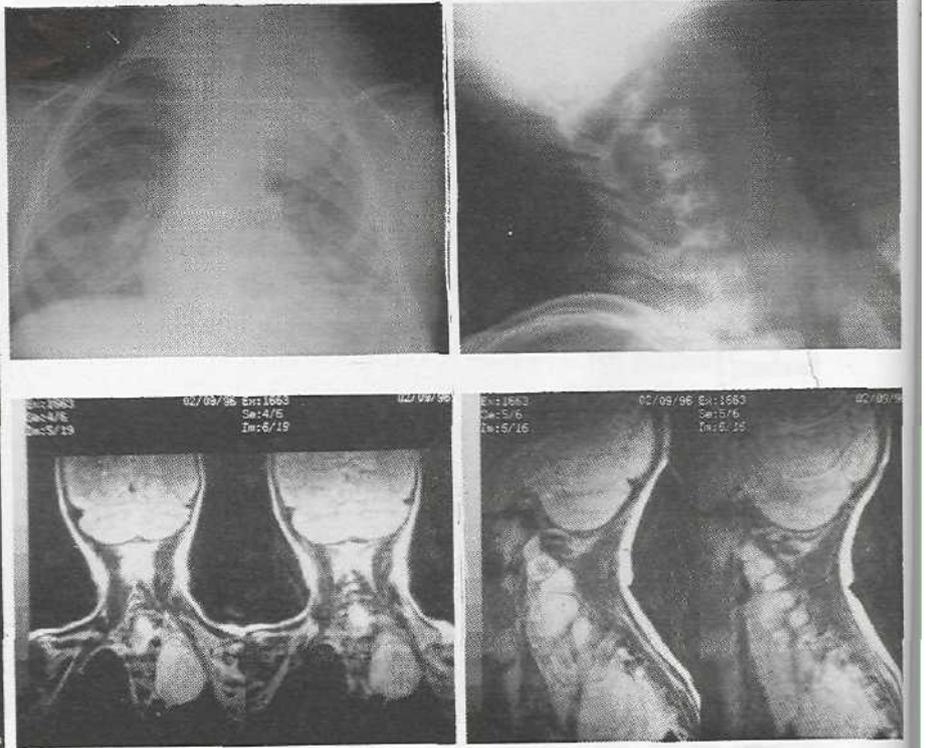


Sindrome de Dandy Walker.

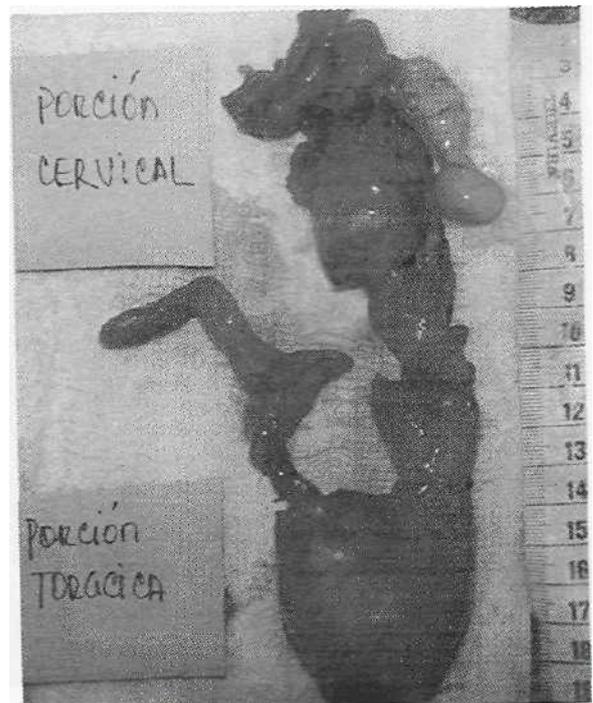


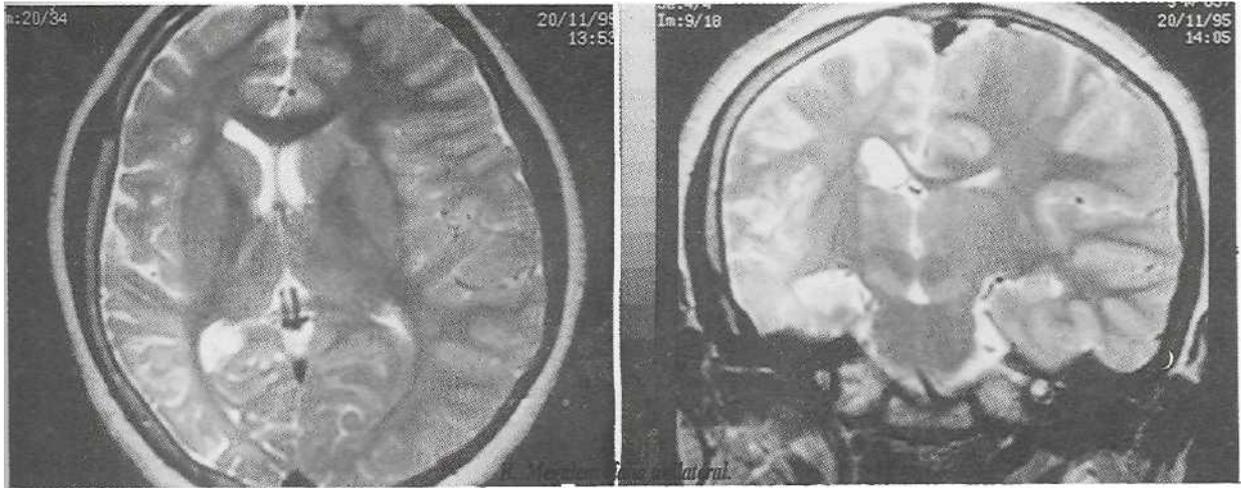
Craniosinostosis Universal

PROLIFERACION NEURONAL, DIFERENCIACION E HISTOGENESIS

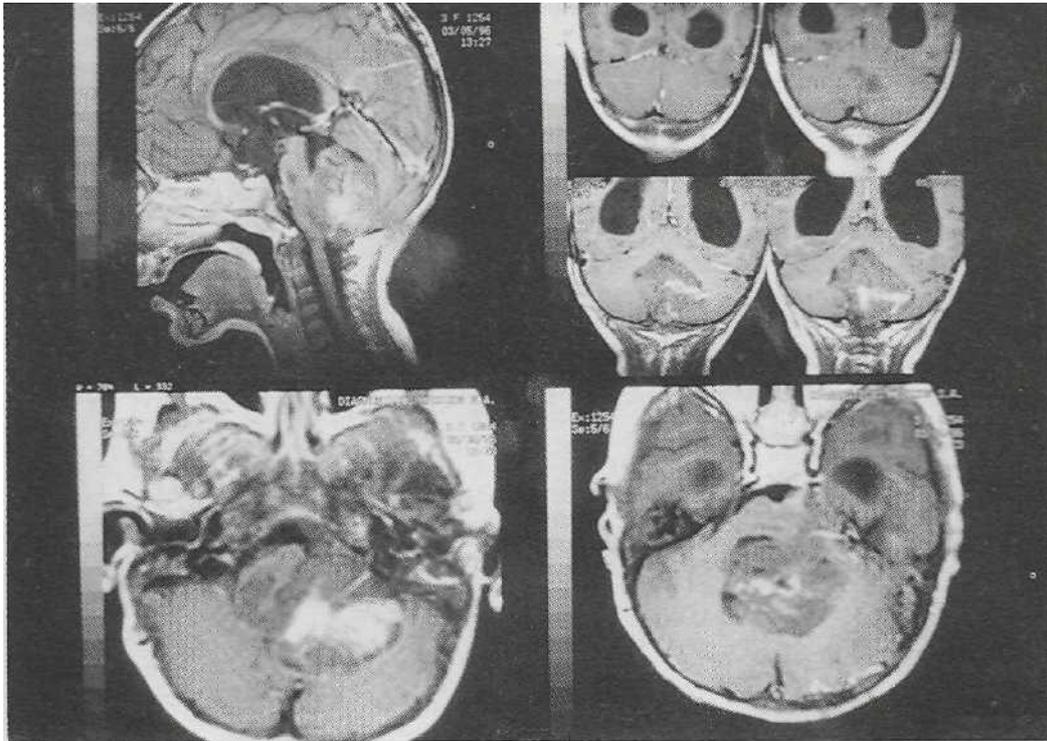


A. NEUROFIBROMATOSIS.
*Tumor cervicotorácico que produce
ensanchamiento de agujeros de conjunción (Rx
simple) con extensión a canal raquídeo y a
mediastino superior y posterior. (LRM.)*





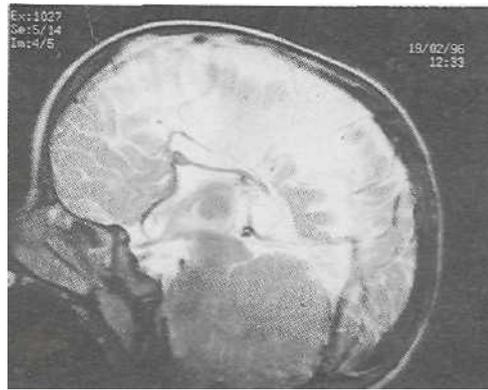
B. Megalencefalia unilateral



C Meduloblastoma: Tumor congénito de fosa posterior.

TRASTORNOS DE INDUCCION DORSAL

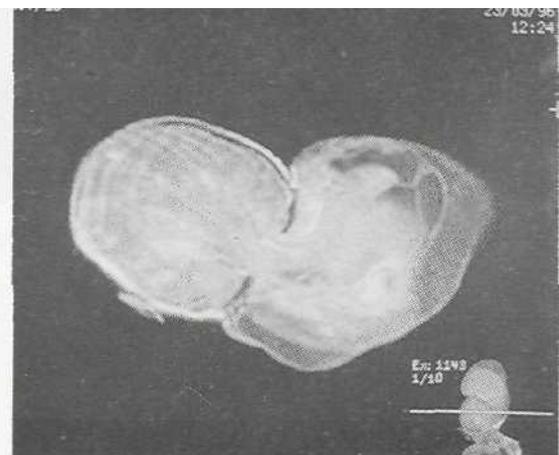
NEURULACION PRIMARIA



Malformación de Chiari tipo I

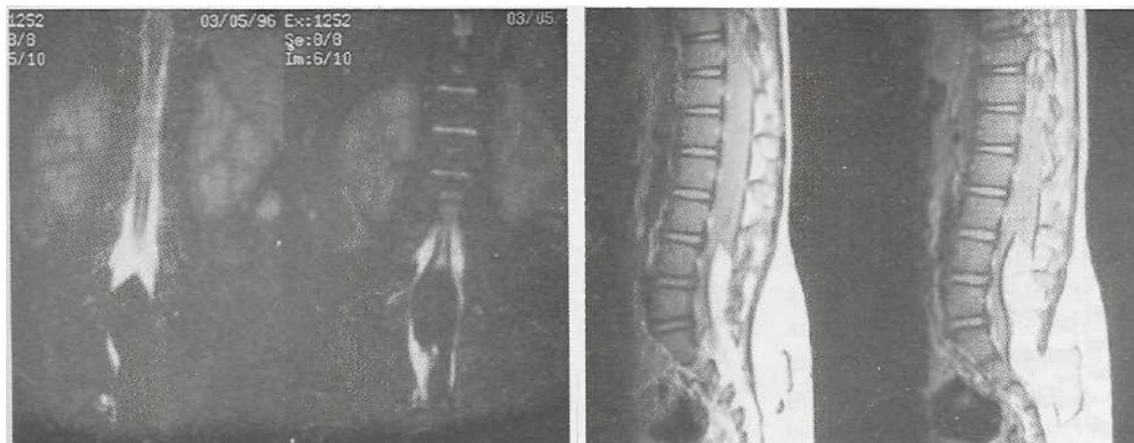


Mielomeningocele

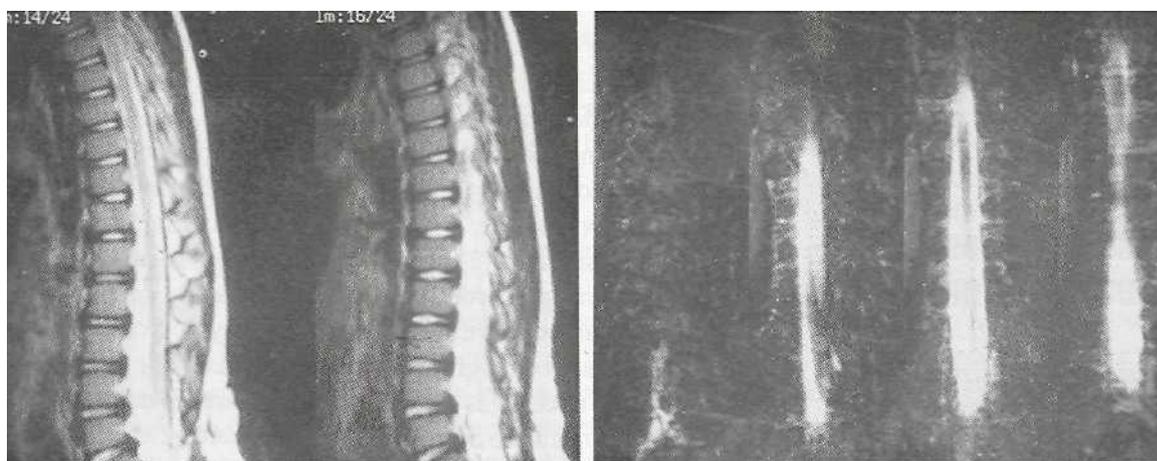


Encefalocele occipital gigante.

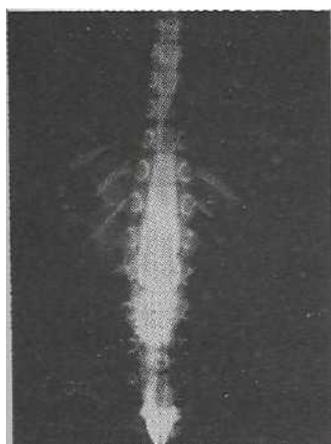
NEURULACION SECUNDARIA



lipomeningocle, lipoma intradurcd, y cono medular anclado

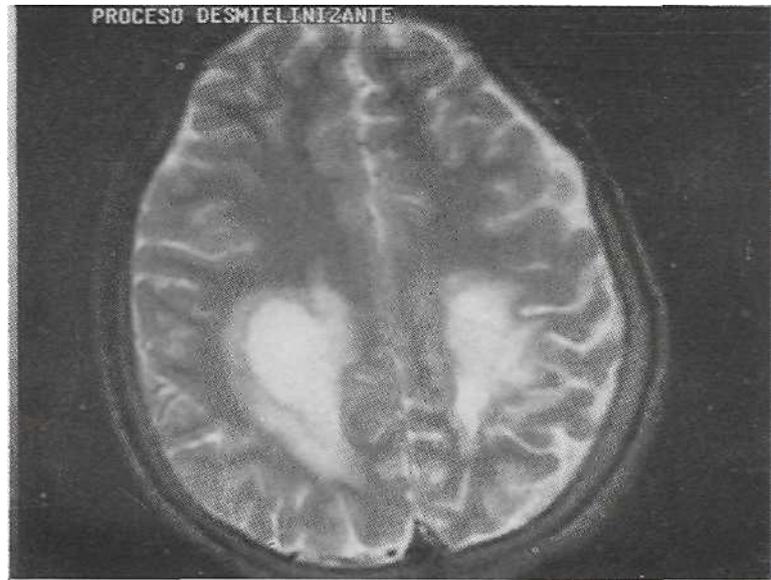


Disrafismo oculto y médula anclada.



Diastomatomielia.

ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DEL SN EN DESARROLLO



Adrenoleucodistrofia

neural caudal que incluye la formación de los segmentos lumbar, sacral y cóxigeo) que comienza en la cuarta semana y finaliza en la séptima semana de gestación. La diferenciación va desde la séptima semana hasta el nacimiento.

resultado la formación del macizo facial y cerebro. Los eventos más importantes incluyen la formación del prosencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo. El prosencéfalo se divide en telencéfalo y diencéfalo y el rombencéfalo se divide en metencéfalo y mielencéfalo. Esto permite la formación de varias estructuras cerebrales y cerebelosas. El telencéfalo se divide en dos partes, resultando en la formación de 2 hemisferios cerebrales y dos ventrículos laterales. Los dos hemisferios se unen a través del cuerpo calloso. Estos eventos ocurren entre la quinta y décima semana de gestación. El cerebelo se desarrolla desde la parte dorsal del metencéfalo. Al final del segundo mes el cerebelo rudimentario de los dos lados emerge en la línea media y al finalizar la fusión, el cerebelo crece hacia abajo y atrás.

DISCUSIÓN

I. DESORDENES DE INDUCCIÓN DORSAL

El desarrollo del sistema nervioso comienza con el desarrollo del proceso notocordal. Este induce la placa neural, área gruesa del ectodermo embrionario y forma el tubo neural el cual da origen al cordón espinal y cerebro. Esta es la llamada inducción dorsal en la cual intervienen los procesos de neurulación primaria (formación del tubo neural desde L1-L2 hacia el cráneo) que ocurre entre la tercera y cuarta semana de gestación y la neurulación secundaria (formación del tubo

Mielomeningoceles, malformación de Chiari e hidromielia son incluidos en este grupo como los más frecuentes desórdenes de neurulación primaria (1-2). El disrafismo espinal (desorden de inducción dorsal, neurulación secundaria), describe un grupo heterogéneo de anomalías espinales con un cuadro común de fusión imperfecta del mesénquima de la línea media y de estructuras neurales. Se incluyen lipoma espinal, diastematomielia, lipomeningocele, médula anclada, etc (2,3,4).

II. DESORDENES DE INDUCCIÓN VENTRAL

Se refiere a los eventos de inducción que ocurren en punto final rostral del embrión, dando como

Vander Knaap incluye las malformaciones congénitas de fosa posterior en este grupo, ya que los eventos de inducción

ventral incluyen no solo la formación de estructuras del prosencéfalo, sino también del mesencéfalo y rombencéfalo (1).

El síndrome de Dandy-Walker incluye hidrocefalia, hipoplasia o aplasia del vermis cerebeloso y quiste de fosa posterior con dilatación del cuarto ventrículo; sin embargo se ha observado otras anomalías del SN asociadas a este síndrome, por lo cual se supone que este se produce en las primeras semanas del desarrollo embriológico, mucho antes de que los forámenes de Luschka y Magendie se abran normalmente (1,5,7).

La craniosinostosis que también se incluye en este grupo parecer ser el resultado de una alteración en el desarrollo embriológico temprano de la formación de la base del cráneo (1,6).

m. DESORDENES DE PROLIFERACIÓN NEURONAL, DIFERENCIACIÓN E MITOGENESIS

Una vez que la formación externa del cerebro ha ocurrido, comienza el complejo proceso de proliferación, diferenciación, migración y organización neuronal, estos eventos ocurren mayormente entre los dos y cinco meses de gestación, aunque el proceso continúa hasta el período post-natal. Por tal motivo dos o más anomalías de este tipo son frecuentemente observadas al mismo tiempo en un mismo paciente. Se incluye varios tipos de tumores, presentes al nacer, que están

relacionados con restos de células neurales embrionarias. Asimismo, se incluye en esta categoría las malformaciones vasculares y varios síndromes neurocutáneos (1,8,9).

IV. DESORDENES DE MIGRACIÓN NEURONAL

Las neuronas son generadas en las capas ventriculares y subventriculares del cerebro. La migración de células nerviosas desde el lugar de origen a la corteza superficial y a los núcleos profundos del cerebro ocurre predominantemente en el tercero, cuarto y quinto mes de gestación. Los desórdenes de migración neuronal resultan en patrones girales anormales que van desde giros gruesos, escasos, ausentes hasta la formación de giros múltiples o muy pequeños, los cuales son visualizados claramente en estudios de IRM. En algunos de estos casos el cuerpo calloso está ausente o es hipoplásico (1,9,10).

Los desórdenes de migración neuronal representan, por lo tanto, anomalía en la formación de la neocorteza, causada por falla en la migración de los neuroblastos subependimarios. La RM es un excelente método para el diagnóstico de anomalías migracionales como licencefalia, paquigiria, esquizencefalia, heterotopias y hemimegalencefalia, siendo el estudio de elección. Asimismo, en este grupo se incluyen las anomalías del cuerpo calloso. El cuerpo calloso es la comunicación de fibras más importante entre ambos hemisferios cerebrales. Su desarrollo ocurre entre los 3-5

meses de gestación junto con el desarrollo de otras estructuras cerebrales mayores, motivo por el cual las anomalías del cuerpo calloso ocurren con frecuencia junto a otras anomalías cerebrales. La RM permite valorar con gran detalle esta estructura y en el caso de estar anormal, el tipo y grado de anomalía y su asociación con otras alteraciones es indicador práctico del tiempo en que ocurrió la teratogénesis (10,11,12,13).

V. DESORDENES DE MIELINIZACIÓN

La mielinización normal comienza en el tercer trimestre de embarazo y continúa hasta la vida adulta. Comienza en el tallo y en la parte central del cerebelo, posteriormente en los tálamos y brazos posteriores de la cápsula interna. Al nacimiento o poco después de la mielina se ha diseminado por ambos hemisferios cerebelosos, la radiación óptica y el centro semioval. Durante el primer año se ha diseminado en todo el cerebro y su extensión continúa a la sustancia blanca subcortical hasta temprano en la vida adulta. Por lo tanto la vulnerabilidad de la mielina a factores externos es mayor durante el período de mielinización activa y pueden condicionar retardo o déficit permanente. Estos factores están relacionados con desnutrición, errores del metabolismo, infecciones congénitas e hidrocefalia. El diagnóstico de retardo en la mielinización o la hipomielinización puede realizarse solamente mediante estudios de IRM seriados (1,14,15,16).

VI DAÑO ADQUIRIDO SECUNDARIAMENTE DE ESTRUCTURAS NORMALMENTE FORMADAS

Se incluye los desórdenes en los cuales las estructuras que inicialmente alcanzaron su desarrollo normal fueron afectadas y dañadas por injurias o factores externos, habitualmente en el último período de gestación. Se incluye los desórdenes encefaloclasticos, hidrocefalia, etc. En estos casos es importante la historia clínica para poder clasificar correctamente la anomalía observada y se debe tener en consideración los siguientes aspectos: En base a los hallazgos morfológicos, Van Der Knaap y Valk reservan el término de esquizecefalia a las "hendiduras" en el cerebro sin o con hidrocefalia, sin o con bordes fusionados, unilateral o bilateral, encefaloclastico o como alteración del desarrollo. En cambio, el término de porencefalia define una cavidad dentro del hemisferio cerebral que se comunica al ventrículo lateral y/o al espacio subaracnoideo. La hidrocefalia puede ser considerada en este grupo porque ésta resulta de desorden de formación en el desarrollo o adquirida (1,17,18).

ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DEL SISTEMA NERVIOSO EN DESARROLLO

Ciertas enfermedades degenerativas del SN pueden

manifestarse desde el período neonatal y, por lo tanto, se valoran en la actualidad desde temprana edad por TC o IRM. Muchas de estas enfermedades se manifiestan años más tarde al nacimiento, aunque se sabe que son aberraciones del desarrollo presentes desde el período prenatal. Se incluye enfermedades degenerativas que afectan primariamente la sustancia gris (gangliosidosis, enfermedad de Alper, enfermedad de Niemann Pick, etc.) o la sustancia blanca (Leucodistrofias) (1,8,14).

VIII. DESORDENES NO CLASIFICADOS

Se incluye los quistes aracnoideos, ya que su patogénesis es controversial, respecto a si su etiología es congénita o adquirida (1).

CRANIOPAGOS

Es debido más a falta de separación que a falla de la unión. Ocurre en la segunda semana del desarrollo por división incompleta del disco embrionario del blastocisto. Su incidencia es de 4-6 casos/10 millones de nacidos y mayor prevalencia en el sexo femenino (7).

CONCLUSIÓN

El presente artículo muestra la utilidad de los nuevos métodos de diagnóstico por imagen y la importancia de su realización para una adecuada clasificación en base a los cambios morfológicos y en algunos casos para la planeación quirúrgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vander Knaap MS, Valk J. Classification of Congenital Abnormalities of the CNS. *AJNR* 1988; 9:315-326.
2. Taher El Gammal, Edward K. Mark, Bety S. Brooks MR. Imaging of Chiari II Malformation. *AJNR* 1987;8:1037-1044.
3. Hiliak SK, Marton D, Pallack E. Diastematomyelia in children: Radiographic Study of 34 cases. *Radiology* 1974;112:609.
4. Cárter CD, Evans KA, Tillk. Spinal dysraphism: Genetic relation to neural tube malformations *J. Med Genet* 1976; 13:343.
5. McArdle CB, Richarson CJ, Nicholas DA, et al..Developmental Features of the neonatal brain: MR Imaging. *Radiology* 1987; 162; 223-229.
6. Moss ML. Functional anatomy of cranial synostosis. *Childs Brain* 1975;1:22-23.
7. James Barkovich. *Pediatric Neuroimaging* 1990; 1(4): 77-121.
8. Johnson MA, Pennock JM, Bydder GM et al. Clinical MR Imaging of the brain in children: normal and neurology disease. *AJR* 1983; 141:1005-1018.

9. Bruce Braffman, Larissa Biianiu, Robert Zimmerman. MR of CNS Neoplasia of the Phakomatoses *Seminars in Roentgenology* 1990; 35(2):198-217.
10. James Barkovich, Sylverter Chuang, David Norman. MR of Neuronal Migration. *AJR* 1988;150:179-187.
11. Robin EO, Sharon B. et al. MR Imaging of Neuronal Migration Disorders. *AJNR* 1988; 9:1101-1106.
12. James B, David N. Anomalies of the corpus callosum: Correlation with further anomalies of the brain. *AJNR* 1988;9:493-501.
13. Barkovich AJ, Chuang S. Unilateral Megalencephaly: Correlation of MR Imaging and Pathologic Characteristics. *AJNR* 1990; 11:523-531.
14. Bran E. Kendall. Disorders of Lysosomes, Peroxisomes, and Mitochondria. *AJNR* 1992; 13:621-653.
15. McArdie CB, Richardson CJ, Nicholas DA, Mirfakhraee M, Hayden CK, Ampara EG. Developmental Features of the neonatal brain: MR Imaging. *Radiology* 1987;162:223-229.
16. Davison AN, Dobbing J. Path MC. Myelination as a vulnerable period in brain development *Br.MedBull* 1966; 22:40-44.
17. Raybaud C. Destructive lesions of the brain. *Neuroradiology* 1983;25:265-291.
18. J. Britton, H. March, B. Kendall. MRI and hydrocephalus in childhood. *Neuroradiology* 1988;30:310-314.