

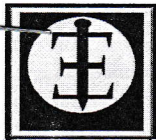
**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA
CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS
CON TRASTORNOS CONVULSIVOS**

JASSMIN NOHEMY VÁSQUEZ MORALES

**Tesis
Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas
Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Radiología e Imágenes Diagnósticas
Para obtener el grado de
Maestra en Ciencias Médicas con Especialidad en Radiología e Imágenes Diagnósticas**

Febrero 2016



ESCUELA DE
ESTUDIOS DE
POSTGRADO

Facultad de Ciencias Médicas Universidad de San Carlos de Guatemala

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

LA FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

La Doctora: Jassmin Nohemy Vásquez Morales

Carné Universitario No.: 100020136

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestra en Ciencias Médicas con Especialidad en Radiología e Imágenes Diagnósticas, el trabajo de tesis "HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS CONVULSIVOS"


Que fue asesorado: Dr. Erick Maldonado Muñoz

Y revisado por: Dr. Julio César Fuentes Mérida MSc.

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para febrero 2016.

Guatemala, 28 de enero de 2016


Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.
Director
Escuela de Estudios de Postgrado


Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.
Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades

/mdvs

Quetzaltenango, 05 de Octubre de 2015

Msc JULIO CÉSAR FUENTES MÉRIDA
Coordinador Específico
Escuela de Estudios de Postgrado
Universidad de San Carlos de Guatemala
Hospital Nacional de Occidente

De la manera más atenta me dirijo a usted para informarle que he revisado el trabajo de investigación titulado: HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS CONVULSIVOS, 2013, realizado por la Dra. Jassmin Nohemy Vásquez Morales, en el Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango.

Por lo que se le autoriza para realizar el Examen de Defensa de Tesis para que pueda obtener el Título de Maestría en Radiología e Imágenes Diagnósticas.

Agradeciendo la atención prestada a la presente me suscribo de usted,

Atentamente,



Dr. Eric Maldonado Muñoz
Msc Radiología e Imágenes Diagnósticas
Asesor de Investigación

Dr. Eric Eduardo Maldonado Muñoz
Colegiado 4671
Msc Radiología e Imágenes Diagnósticas
Msc Educación Superior



ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
HOSPITAL REGIONAL DE OCCIDENTE
QUETZALTENANGO

Quetzaltenango, 06 de octubre de 2015

Doctor
Luis Alfredo Ruiz Cruz
Coordinador General de Programa de Maestría y Especialidades
Escuela de Estudios de Post Grado
Guatemala

Respetable Dr. Ruiz:

Inicialmente un cordial saludo. Por este medio me permito informarle que he revisado el trabajo de tesis titulado: **"HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS CONVULSIVOS, 2013"** a cargo de la **DRA. JASSMIN NOHEMY VÁSQUEZ MORALES**. Previo a optar el grado de Maestra en Ciencias Médicas con Especialidad en Radiología e Imágenes Diagnósticas del Hospital Regional de Occidente he autorizado dicho trabajo, para dar cumplimiento al Normativo y Manual de Procedimientos de la Escuela de Estudios de Postgrado, de la Facultad de Ciencias Médicas.

Agradeciendo la atención a la presente me suscribo de usted, atentamente.

EN BUSCA DE LA EXCELENCIA ACADEMICA

"Id y Enseñad a Todos"


Dr. Julio Fuentes Mérida MSc.
Revisor de Tesis



ÍNDICE DE CONTENIDOS

I. INTRODUCCIÓN	Pág. 1
II. ANTECEDENTES	Pág. 3
III. OBJETIVOS	Pág. 5
3.1 General	Pág. 5
3.2 Específicos	Pág. 5
IV. MARCO TEORICO	Pág. 6
V. MATERIAL Y MÉTODOS	Pág. 49
VI. RESULTADOS	Pág. 54
VII. ANÁLISIS Y DISCUSION	Pág. 59
7.1 CONCLUSIONES	Pág. 61
7.2 RECOMENDACIONES	Pág. 62
VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	Pág. 63
IX. ANEXOS	Pág. 67

ÍNDICE DE CUADROS

CUADRO No. 1 Hallazgos de Resonancia Magnética	Pág. 54
CUADRO No. 2 Patologías Cerebrales	Pág. 55
CUADRO No. 3 Anomalías Congénitas	Pág. 56
CUADRO No. 4 Sensibilidad y Especificidad	Pág. 57
CUADRO No. 5 Sexo	Pág. 57
CUADRO No. 6 Edad	Pág. 58
CUADRO No. 7 Lugar de Procedencia	Pág. 58

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO DE MEDICINA
MAESTRÍA EN RADIOLOGÍA E IMÁGENES DIAGNÓSTICAS**

RESUMEN

**HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS CONVULSIVOS, 2013.**

Autor: Dra. Jassmin Nohemy Vásquez Morales

Introducción: La epilepsia es una de las enfermedades neurológicas más frecuentes. Aproximadamente entre el 20 y el 50 % de los epilépticos inician sus crisis antes de los 10 años de edad, siendo las malformaciones congénitas estructurales del sistema nervioso central (SNC), así como alteraciones en la organización del tubo neuronal, de la migración y organización neuronal que se producen durante el desarrollo de este, causas de convulsiones.

Objetivos: 1. Determinar cuáles son los hallazgos de resonancia magnética en pacientes pediátricos con trastornos convulsivos. 2. Identificar cual es la anomalía cerebral congénita más frecuente en los niños con trastornos convulsivos. 3. Determinar el sexo y la edad más frecuente de los pacientes afectados.

Población Material y Metodología: Se realizó un estudio descriptivo-prospectivo, mediante la revisión de imágenes de resonancia magnética cerebral a 42 pacientes pediátricos con antecedentes de trastornos convulsivos de difícil tratamiento o con antecedentes de patología cerebral congénita que acudieron al Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango que fueron referidos por neurólogos pediatras para la realización de resonancia magnética cerebral, durante el periodo Enero – Diciembre del año 2013.

Resultados: Las lesiones que con mayor frecuencia están relacionados al desarrollo de convulsiones, están las anomalías congénitas, que representan un 66 %, de estas cabe mencionar que la displasia cortical es la malformación cerebral más frecuente, con un 25 %, según nuestro estudio. Así como las anomalías de hipocampos, que según este estudio ésta afecta a 16 % de los pacientes investigados mediante resonancia magnética. Se estableció que la resonancia magnética tiene una especificidad de un 93 % y una sensibilidad de 52 % para diagnosticar o determinar hallazgos de anomalías cerebrales congénitas, además presenta un valor predictivo positivos de 93 %, en el presente estudio.

Conclusiones: La resonancia magnética es la técnica de neuroimagen de elección para el estudio de los trastornos convulsivos, ya que se determinó que es muy útil para el diagnóstico de patología encefálica estructural como causa de epilepsia, observándose que 66 % de pacientes estudiados presentan dichas anomalías.

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO DE MEDICINA
MAESTRÍA EN RADIOLOGÍA E IMÁGENES DIAGNÓSTICAS

FINDINGS OF MAGNETIC RESONANCE BRAIN IN PEDIATRIC PATIENTS WITH
SEIZURE DISORDERS, 2013.

Author: Dr. JASSMIN NOHEMY VASQUEZ MORALES

SUMMARY

Introduction: Epilepsy is one of the most common neurological diseases. Approximately 20 to 50% of epileptic start their crisis before 10 years of age, with structural congenital malformations of the central nervous system, as well as changes in the organization of neural tube and organization of migration neuronal that occur during the development of this, causes seizures. Also taking other entities as leukoencephalopathy, infectious problems, mesial temporal sclerosis, among others, the cause of epilepsy.

Objectives: 1. Identify the MRI findings in pediatric patients with seizure disorders are. 2. Identify which is the most common in children with seizure disorders, congenital brain abnormality. 3. Determine the most frequent sex and age of the patients affected and 4. Set the anatomical location of the lesions.

Material and Methodology, Population: A prospective and descriptive study was conducted by reviewing MRI brain images of 42 pediatric patients with a history of seizure disorders who attended the Neurological Center West, Quetzaltenango, during the period January - December 2013.

Results: The most common injuries are related to the development of seizures, are congenital anomalies, accounting for 66% of these include the cortical dysplasia is the most common brain malformation with 25%, according to our study. And anomalies hippocampal according to this study it affects 16% of patients investigated by MRI.

Conclusions: MRI is the neuroimaging technique of choice for studying seizure disorders, since it is determined that it is useful for the diagnosis of structural brain pathology as a cause of epilepsy, noting that 66% of patients studied presented such abnormalities.

I. INTRODUCCION

La epilepsia es uno de los desórdenes neurológicos de mayor incidencia social en cuanto al número de personas afectadas y a los prejuicios que la sociedad tiene sobre las personas que la padecen. Según datos de la Organización Mundial de la Salud (OMS), se estima que afecta al 1% de la población mundial, es decir aproximadamente 50 millones de personas. En la población menor de 15 años la incidencia es muy variable, en rango de entre 41 y 100 casos por 100,000 habitantes. Además cabe mencionar que aproximadamente entre el 20 y el 50 % de los epilépticos inician sus crisis antes de los 10 años de edad.²⁶

Para algunos autores hasta el 30 % de los epilépticos tienen crisis intratables o padecen de efectos adversos a la medicación y otros consideran que solo entre el 5 y el 10 % no pueden controlarse con los medicamentos conocidos, por lo que se les considera pacientes con epilepsia de difícil control, refractarios o farmacorresistentes.²⁶

En relación a la epileptología, las imágenes de tomografía o de resonancia magnética, demuestran en una proporción cada vez mayor de casos, alteraciones intracraneales causales de diversas crisis epilépticas y permiten dar fundamento para ciertas decisiones terapéuticas.

La presente investigación se realizó para determinar los hallazgos de imagen de resonancia magnética cerebral de acuerdo a la posible entidad como causa de trastornos convulsivos, en pacientes pediátricos con antecedentes de patología cerebral congénita que pueden producir epilepsia, así como aquellos pacientes que padecen epilepsia de difícil tratamiento que acudieron al Centro Neurológico de Occidente y que fueron referidos por neurólogos pediatras para la realización de resonancia magnética cerebral. Se recopiló datos por medio de una boleta recolectora individualizada a 42 pacientes pediátricos que acudieron a dicho centro asistencial.

Se pudo concluir que la resonancia magnética es la principal técnica de neuroimagen de elección para el estudio de epilepsia, ya que se determinó que es muy útil para el diagnóstico de patología encefálica estructural como causa de epilepsia, observándose que 66 % de pacientes estudiados presenta dichas anomalías. En este

caso, dicho estudio tiene una especificidad de un 93 % y una sensibilidad de 52 % para diagnosticar o determinar hallazgos de anomalías cerebrales congénitas, además presenta un valor predictivo positivos de 93 %.

Además se pudo confirmar que las lesiones cerebrales que con mayor frecuencia afectan a niños con trastornos convulsivos son anomalías congénitas, representadas por un 66 %, de estas cabe mencionar que la displasia cortical es la malformación cerebral más frecuente con un 47 %.

También se concluye que las anormalidades de hipocampos (que no son visibles en tomografía axial), fueron demostrables por resonancia magnética en el 17 % de los pacientes menores de 12 años con trastornos convulsivos.

II. ANTECEDENTES:

Las crisis epilépticas son síntomas de disfunción cerebral que producen una descarga hipersincrónica o paroxística de un grupo de neuronas, hiperexcitables, localizadas en el córtex cerebral. Las manifestaciones clínicas son muy variables y autolimitadas. Las principales causas de epilepsia demostrables por imágenes en niños corresponden a malformaciones del desarrollo cortical, tumores cerebrales y a esclerosis mesial temporal.

Los Drs. Ernesto Roldan – Valdez, Roberto, Corona Cedillo, en la Fundación Clínica Médica del Sur, en la Unidad de Resonancia Magnética, México, D.F., realización un estudio descriptivo, prospectivo, de 108 niños con diagnóstico de epilepsia, ingresados en el servicio de Neuropediatría del Hospital Pediátrico Docente “Juan Manuel Márquez”, entre enero de 2002 y Junio de 2006, en el cual concluyeron que el cuadro epiléptico se debía en un 58 % de los casos a displasias corticales y un 21 % correspondía a epilepsia del lóbulo temporal mesial, como causa de trastornos convulsivos.

Carullo, MP, Huff, H., y otros realizaron un estudio en Children’s Hospital Boston, en donde analizaron 127 pacientes con trastornos convulsivos, quienes fueron sometidos a estudios de resonancia magnética cerebral para evaluar sospecha de disfunción neurológica, encontrando anomalías estructurales como displasias del desarrollo, en el 42.5 % de los pacientes hallazgos que estaban relacionados al cuadro convulsivo.

Los doctores Jorge Docampo, Manuel Martínez, Franco Kiryluk, Carlos Castillo, Carlos Morales, Claudio Bruno, en la Fundación Científica del Sur, Buenos Aires, Argentina, realizaron un estudio prospectivo con el objetivo de mostrar la frecuencia de trastornos en la formación hipocampal en pacientes pediátricos con trastornos convulsivos evaluados con resonancia magnética cerebral, el estudio fue realizado en un período de 11 meses, en el cual fueron evaluados 198 pacientes con convulsiones, el grupo etáreo estuvo comprendido entre 1 mes y 14 años de edad, obteniendo como resultados que 9,1% presentaban trastornos en la formación hipocampal, dentro de estos trastornos, el hallazgo más frecuente fue la anomalía de rotación de la formación hipocampal (4%)

seguido de esclerosis mesial (3,5%) y 3 pacientes presentaron cambios inespecíficos en la formación hipocampal (1,5%).

El presente estudio se realizó para determinar los hallazgos de resonancia magnética cerebral en pacientes pediátricos con trastornos convulsivos, que acudieron al Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango, y que fueron referidos por neurólogos pediatras al servicio de Resonancia Magnética del mismo centro asistencial para la realización de estudio cerebral, durante el año 2013, por medio de una investigación documental, mediante revisión de imágenes de resonancia magnética cerebral.

III. OBJETIVOS

3.1 OBJETIVO GENERAL:

Determinar cuáles son los hallazgos de resonancia magnética en pacientes pediátricos con trastornos convulsivos.

3.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- Identificar cual es la anomalía cerebral congénita más frecuente en los niños con trastornos convulsivos.
- Determinar el sexo y la edad más frecuente de los pacientes afectados.

IV. MARCO TEÓRICO

HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN CRISIS EPILÉPTICAS

RESONANCIA MAGNÉTICA:

La resonancia magnética es un método de diagnóstico por imagen no radiológico, es decir no necesita proyectar radiación de ningún tipo contra el objeto de estudio lo cual la hace inocua. Desde su introducción en medicina en 1976, ha resultado ser de extraordinaria utilidad en los estudios del sistema nervioso central, aparato locomotor y otros órganos blandos que no eran visualizados por métodos radiológicos, convirtiéndose rápidamente en la reina de todos los sistemas de diagnóstico por imagen.³⁰

El fenómeno de la RM fue descubierto en 1946 por Félix Bloch y Edgard Purcell, quienes recibieron el premio Nobel en 1952 por este hallazgo. La primera imagen del organismo obtenida por RM fue la de un dedo, a principios de los 70. En 1977 se obtuvo la primera imagen de la cabeza y en 1978 la primera IRM del abdomen. La RM tiene ventajas significativas sobre los restantes sistemas de diagnóstico por imagen empleados en la actualidad: 1) No utiliza radiaciones ionizantes. La imagen se obtiene mediante campos magnéticos y radiofrecuencia, con lo que se evitan los pequeños riesgos que acompañan a las dosis bajas de radiación administradas en TAC y Rx convencionales. 2) Mejor resolución de bajo contraste. La IRM no se basa en un solo parámetro, como es el coeficiente de atenuación de los rayos x (μ), sino en tres parámetros independientes (T1, T2 y SD). Estos varían considerablemente (20-40%) entre tejidos diferentes, mientras que μ sólo varía un 1%. Estas diferencias son las responsables de su excelente resolución de bajo contraste que constituye su principal ventajas. 3) Imagen multiplanar. Se pueden obtener planos trasversales, coronarios, sagitales y oblicuos. Se pueden obtener imágenes volumétricas. Esta capacidad se denomina imagen multiplanar. 4) No presenta artefactos debidos al aire o a los huesos. 5) Las medidas de flujo son directas. Se puede visualizar y cuantificar directamente el flujo de sangre. 6) No resulta invasiva.³⁰

El protón tiene una carga positiva y da vueltas sobre sí mismo, es decir tiene un espín (*spin*). Como la carga positiva se mueve con el protón, cada protón genera una corriente eléctrica que va acompañada de un pequeño campo magnético; en otras palabras, cada protón puede ser visto como un imán. Cuando el paciente es introducido en un imán muy potente, los protones se alinean con ese campo magnético externo y,

además del espín, tienen un movimiento alrededor del eje mayor del campo magnético externo (movimiento de precesión); de forma gráfica, el movimiento del protón en ese momento es como el de una peonza al lanzarla al suelo, gira sobre sí misma y sobre un eje vertical al suelo. La mayoría de los protones se alinea en la dirección del campo magnético del imán del equipo y aunque algunos se alinean en sentido contrario, el efecto neto es que los protones del paciente crean un campo magnético que tiene la misma dirección que la del imán del equipo (magnetización longitudinal), por lo que no puede medirse directamente. Entonces, el equipo emite una ráfaga de pulsos de radiofrecuencia para cambiar la dirección del campo magnético de los protones al transmitirles energía. Solamente pulsos con la misma frecuencia que la de la precesión de los protones pueden transmitirles energía. La frecuencia de precesión se calcula con la ecuación de Larmor:

$$\omega_0 = \gamma B_0$$

donde ω_0 es la frecuencia de precesión, γ es el radio giromagnético que varía para los diferentes materiales, y B_0 , la fuerza del campo magnético externo. Al enviar pulsos de radiofrecuencia con la misma frecuencia de precesión calculada con la ecuación de Larmor estamos transfiriendo energía a los protones (fenómeno de resonancia), de tal forma que la magnetización longitudinal disminuye y aparece una magnetización transversal. Cuando la ráfaga de pulsos de radiofrecuencia cesa, los fenómenos de magnetización vuelven a la situación inicial. Así, la magnetización longitudinal aumenta de nuevo (relajación longitudinal, que se describe por el tiempo de relajación longitudinal, T1) y la magnetización transversal disminuye y desaparece (relajación transversal, que se describe por el tiempo de relajación transversal, T2). En general, T1 es más largo que T2, y el agua y los tejidos con alto contenido líquido tienen tiempos de relajación más largos que la grasa. Los pulsos de radiofrecuencia se diferencian por la cantidad de energía que transfieren a los protones, es decir, por el grado de relajación provocado. Así, los pulsos se definen por la capacidad de desviar los protones desde su posición inicial medida en ángulos.³⁰

Una secuencia en RM consta, generalmente, de varios pulsos de radiofrecuencia que además pueden ser diferentes entre sí. La diferencia entre unas secuencias y otras depende del tipo de pulsos de radiofrecuencia utilizados y del tiempo que hay entre ellos. Al combinar estas variables se obtienen secuencias cuyo resultado puede ser diferenciar sobre todo los tejidos según su T1 (imágenes potenciadas en T1) o según su T2 (imágenes potenciadas en T2). Por último, hay secuencias que potencian la imagen de tejidos con alta densidad de protones.³⁰

El receptor del equipo de RM capta los cambios en la magnetización que se producen en los protones después de haber recibido la energía de los pulsos de radiofrecuencia. Es decir, capta la relajación longitudinal y transversal de los protones. La información obtenida directamente de la relajación de los protones se denomina matriz de datos crudos o espacio k, que no es más que una reja de puntos que debe transformarse mediante la ecuación de Fourier para obtener una imagen interpretable.

Secuencias de resonancia magnética:

Varios parámetros técnicos con los que se planean las secuencias pueden modificarse para lograr un contraste diferente entre los tejidos, es decir, información acerca de su T1 o de su T2. Los más comúnmente manipulados son: el tiempo de repetición, el tiempo de eco y el ángulo de deflexión de la magnetización. Existen dos secuencias básicas a partir de las cuales se han modificado ciertos parámetros para generar la multiplicidad de secuencias con las que se cuenta en la actualidad. Se llaman secuencia spin echo y secuencia gradiente de eco. Lo importante es entender que, sea cualquiera de estas dos la que se use, las imágenes que se pueden obtener están igualmente potenciadas en T1, en T2 o en densidad de protones, como a continuación se explica.³⁰

Secuencia spin echo:

Es la secuencia más comúnmente usada, conocida también como eco de spin. Se caracteriza por la aplicación inicial de un pulso de radiofrecuencia de 90 grados, seguido más adelante por uno de 180 grados; luego del doble del tiempo entre estos dos pulsos se recibe una señal o eco proveniente del tejido. Representación de la secuencia spin echo. Se produce un pulso inicial de 90 grados seguido de pulso de 180 grados. Luego del doble del tiempo entre estos dos impulsos, se recibe la señal o eco que proviene del tejido estimulado. Se aplican sucesivamente varias secuencias de pulsos de 90 y 180 grados, cada una de las cuales produce un eco que conformará la onda de radiofrecuencia que provee la información molecular.

Secuencia spin echo potenciada en T1:

Las imágenes potenciadas en T1 se obtienen usando tiempo de repetición y tiempo de eco cortos. Al usar tiempos de eco cortos, la información se adquiere antes de la relajación transversal; es por esto que las diferencias en el componente de la magnetización longitudinal entre los tejidos aparecen como las diferencias en la intensidad de señal. Debido a esto, estructuras con tiempos de relajación muy cortos, como la grasa, aparecen con alta intensidad de señal con respecto a aquellas con tiempos de relajación más prolongados, como el agua, por lo que estructuras ricas en agua, como el líquido cefalorraquídeo, se ven de muy baja intensidad de señal. Así mismo, la sustancia blanca del cerebro, por ser rica en grasa, se ve con mayor señal en relación con la sustancia gris, que tiene una baja señal por su alto contenido de agua.

La utilidad básica de las imágenes potenciadas en T1 en neuroimágenes, radica en que estas proporcionan un excelente detalle de la anatomía y, si se usa medio de contraste intravenoso, como se verá más adelante, estas imágenes también pueden demostrar entidades patológicas.³⁰

Secuencia spin echo potenciada en T2:

Empleando un tiempo de repetición largo, los tiempos de relajación longitudinal entre los tejidos serán aproximadamente iguales. Usando tiempos de eco largos, las diferencias en el tiempo de relajación transversal entre los tejidos aparecen como las diferencias en el contraste en las imágenes. Por lo tanto, usando tiempos de repetición y tiempos de eco largos, se elimina el efecto T1 y se obtienen imágenes potenciadas en T2. Esta secuencia deja ver la grasa como una señal de baja intensidad y, el líquido, como una señal de alta intensidad, por lo que es útil en la identificación de lesiones patológicas que suelen caracterizarse por un aumento en el contenido de agua. Se produce también inversión en la intensidad de señal de la sustancia blanca, que se observa de menor intensidad de señal con respecto a la sustancia gris.³⁰

Secuencia spin echo potenciada en densidad de protones:

Cuando se combinan un tiempo de repetición largo y un tiempo de eco corto, las diferencias en el componente de la magnetización longitudinal entre los tejidos corresponde a la diferencia en la densidad de protones en el núcleo de las moléculas de hidrógeno para cada tejido y se obtienen imágenes potenciadas en densidad de protones. Las estructuras líquidas producen una señal intermedia y hay una pobre diferenciación

entre sustancia blanca y sustancia gris. Esta secuencia antes se usaba para caracterizar lesiones de la sustancia blanca; sin embargo, ha sido remplazada por otras secuencias por lo que ya no se usa en el protocolo de rutina en neuroimágenes.³⁰

Secuencia de inversión recuperación:

Es una variante de la secuencia spin echo, similar a esta, en la que se añade un pulso inicial de 180 grados antes de la secuencia spin echo. A este pulso inicial de 180 grados se le conoce como pulso de inversión e implica un parámetro adicional conocido como tiempo de inversión (TI), usado para invertir o anular selectivamente la señal de algún tejido. Si el tiempo de inversión es corto, se obtiene una imagen en la cual se cancela la señal del tejido graso; a esta secuencia se le denomina STIR (Short T, inversion Recovery). No suele hacerse de rutina, sino cuando interesa evaluar estructuras con alto contenido graso, como la órbita.

Si en cambio se usa un tiempo de inversión prolongado, se elimina o atenúa la señal de estructuras con alto contenido de agua, como el líquido cefalorraquídeo. Al prolongar la secuencia (por el uso de un tiempo de inversión prolongado), se obtiene una imagen cuya información predominante es sobre el T2 de los tejidos. Esta secuencia, que es realmente una secuencia potenciada en T2, se conoce como FLAIR (Fluid Attenuated Inversion Recovery). Proporciona una imagen similar a la potenciada en densidad de protones, con líquido cefalorraquídeo oscuro, pero con pobre contraste entre la sustancia blanca y la sustancia gris; sin embargo, las alteraciones patológicas se observan hiperintensas con una sensibilidad mayor a la densidad de protones. Esta secuencia elimina la señal del líquido cefalorraquídeo, pero no la señal proveniente de lesiones patológicas que suelen presentar aumento en su contenido de agua o edema, por lo que es útil en su identificación y ha remplazado a la densidad de protones, haciéndose parte del protocolo de rutina.³⁰

Secuencia gradiente de echo:

Se trata de una forma de adquirir señales o ecos sin la aplicación de pulsos de 180 grados después del pulso inicial de 90 grados; en cambio, se invierte sucesivamente la polaridad del campo magnético externo al que está siendo expuesto el tejido. A este proceso se le conoce como adquisición de ecos por inversión de gradientes. Es una técnica en la cual se inicia con un pulso similar al usado en la secuencia spin echo, pero de menor duración, esto hace que la orientación de los campos magnéticos de los átomos

en precesión sea modificada en un ángulo menor de 90 grados. En esta secuencia el parámetro que se debe tener en cuenta es el ángulo de deflexión de la magnetización, ya que es más importante que el tiempo de repetición y el tiempo de eco para determinar el tipo de información que se pretende obtener. En general, los ángulos mayores de 45 grados proporcionan información potenciada en T1 y los pequeños (menos de 30 grados) tienen muy bajo impacto T1. Esto significa que con ángulos tan pequeños no se obtiene información potenciada en T2, sino que simplemente tiene muy poca influencia de T1, por lo que la información que se obtiene es potenciada en T2 o susceptibilidad magnética, secuencia sensible a las heterogeneidades del campo magnético causadas por múltiples factores, entre ellos, los productos de degradación de la hemoglobina. Por esto, su utilidad se basa en la detección de hemorragias y en la evaluación de la transformación hemorrágica de las lesiones.

Los parámetros de tiempo de repetición y de tiempo de eco en esta secuencia, son mucho más cortos que los usados en la secuencia spin echo; como los ángulos de deflexión son también más pequeños, la secuencia gradiente de echo es mucho más rápida que la secuencia spin echo, cuestión que la hace óptima para estudios con medio de contraste o con respiración sostenida.³⁰

Medios de contraste:

Son sustancias paramagnéticas que alteran los campos magnéticos locales, acortando o acelerando los tiempos de relajación, por lo que su principal efecto es un refuerzo de la relajación de los protones, acortando el T1 y el T2 de los tejidos en los que transcurren. Producen un aumento de señal normal de todo el parénquima cerebral; sin embargo, en aquellos sitios donde la barrera hematoencefálica se ha alterado por la presencia de una lesión, producen un realce patológico. En neuroimágenes, el medio de contraste usado es el gadolinio y para su aplicación se prefieren las imágenes potenciadas en T1, en las que se ven de alta intensidad las lesiones patológicas que se realzan tras su administración.³⁰

CRISIS EPILÉPTICAS

Las crisis epilépticas son síntomas de disfunción cerebral que producen una descarga hipersincrónica o paroxística de un grupo de neuronas, hiperexcitables, localizadas en el cortex cerebral. Las manifestaciones clínicas son muy variables y autolimitadas. Pueden ser reactivas a un estrés cerebral transitorio o a lesiones

permanentes o bien forman parte de un síndrome neurológico más amplio denominado síndrome epiléptico.¹³ La prevalencia es de 5 por mil, en cuanto a epilepsia crónica, y la incidencia de crisis es superior a 50 casos por 100.000 habitantes y año.²⁶ Las crisis epilépticas pueden ser parciales o focales (simples, complejas y con evolución a generalizadas) y generalizadas (ausencias, mioclonias, tónicas, clónicas, tónico-clónicas y atónicas). Se discute la etiopatogenia de las crisis, revisando los diferentes mecanismos involucrados en las crisis de comienzo parcial (inhibición defectuosa de los receptores GABA-A, activación defectuosa de los receptores GABA por las proyecciones provenientes del hipocampo, activación aumentada de los receptores NMDA, incremento de la sincronización neuronal debido las interacciones efácticas o incremento de la sincronización o activación debido a redes colaterales recurrentes excitadoras) y en las de comienzo generalizado en las que tienen una importancia fundamental las interacciones tálamo-corticales. Las manifestaciones clínicas son muy variables, dependiendo del área cortical involucrada.¹⁸

Las crisis epilépticas son autolimitadas y duran, normalmente, de uno a dos minutos y puede ser seguidas de un período variable de depresión cerebral que se manifiesta por déficits neurológicos localizados (pérdida de fuerza en extremidades – parálisis de Todd-, alteraciones sensitivas, etc.) o difusos (somnolencia, cansancio, agitación, delirio, cefalea, etc.). Las crisis epilépticas pueden ser reactivas cuando son consecuencia de una respuesta cerebral a un estrés transitorio como traumatismo cráneo-encefálico, fiebre, desequilibrios metabólicos, contacto con tóxicos, abstinencia o abuso de alcohol y/o drogas y lesiones permanentes cerebrales. En otras ocasiones se producirán como síntoma de un síndrome neurológico más amplio denominado síndrome epiléptico que entre sus múltiples manifestaciones neurológicas (retraso mental, alteraciones en el control del movimiento, etc...) también producirá crisis epilépticas.²⁰

La prevalencia de las crisis epilépticas es similar en todos los países industrializados y es alrededor de 5 por mil cuando se consideran pacientes con epilepsia crónica. La incidencia de las crisis anualmente es de 50 por cada 100.000 habitantes. La incidencia va a cambiar con relación a la edad, así es mayor durante los primeros años de vida, volviendo a aumentar en la vejez. Se ha calculado que la probabilidad de sufrir una crisis epiléptica durante la vida, si viviésemos 80 años, sería del 10%.²⁶

Las principales causas de epilepsia demostrables por imágenes, en niños y adultos, corresponden a la esclerosis temporal mesial (esclerosis hipocampal), malformaciones del desarrollo cortical y tumores cerebrales.⁵

Las displasias corticales corresponden a un tipo especial de alteraciones del desarrollo de la corteza cerebral que han sido reportadas, cada vez con más frecuencia, como causa subyacente de las crisis parciales refractarias. Estas tienen especial importancia para el radiólogo, debido a que muchas veces las alteraciones imaginológicas son sutiles de visualizar con tomografía axial computarizada, pero no así con resonancia magnética, estudio que en la actualidad es considerado como el estudio de elección para estudiar al paciente epiléptico. 10

Dentro de las anomalías cerebrales que pueden causar epilepsia se encuentran: **Ver tabla No. 1**

TABLA 1

PATOLOGÍAS ESTRUCTURALES ENCEFÁLICAS

ANOMALÍAS CONGÉNITAS

Infratentoriales

- Complejo de Dandy-Walker
- Malformación de Arnold Chiari
- Quistes Aracnoideos
- Encefaloceles
- Rombencefalosinapsis

Supratentoriales

- Agenesia del Cuerpo Caloso
- Holoprosencefalia
- Esquizoencefalia
- Displasia Septo-óptica

ANOMALÍAS DE LA MIGRACIÓN NEURONAL

- Heterotopias
- Paquigiria
- Polimicrogiria
- Displasia cortical localizada
- Megalencefalia

TRASTORNOS DE SUSTANCIA BLANCA

ANOMALIAS DE HIPOCAMPOS, ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL

ANOMALÍAS CONGÉNITAS INFRATENTORIALES

COMPLEJO DE DANDY-WALKER

En el pasado las malformaciones quísticas de la fosa posterior se dividían en malformación de Dandy-Walker, variante de Dandy-Walker, megacisterna y quistes aracnoideos de la fosa posterior. Basándose en los resultados del diagnóstico por imagen de resonancia magnética, se cree ahora que la malformación y la variante de Dandy-Walker representan un espectro continuo de anomalías del desarrollo, al que se le ha dado el nombre de complejo de Dandy-Walker. ¹⁴

El complejo de Dandy-Walker se caracteriza por la dilatación quística del cuarto ventrículo y la presencia de una fosa posterior ensanchada, con desplazamiento hacia arriba de los senos transversos, la tienda del cerebelo y la confluencia de los senos, asociado todo a ello a diferentes grados de aplasia o hipoplasia del vermis. ¹³

Malformación de Dandy-Walker:

Se desconoce el origen exacto de la malformación de D-W, sin embargo se piensa en una falta de desarrollo del velo medlar anterior (techo embrionario del cuarto ventrículo), atresia de los agujeros de salida del cuarto ventrículo y retraso en la apertura del agujero de Magendie. ¹³

Las principales anomalías del D-W se presentan a nivel del cráneo y duramadre: en donde observamos una gran fosa posterior, inserción alta de la tienda del cerebelo y senos transversos altos. ¹⁴

A nivel de los ventrículos y espacios cefalorraquídeos: se observa el suelo del cuarto ventrículo presente, el ventrículo se abre dorsalmente a un amplio quiste de la fosa posterior e hidrocefalia en 80 % de los casos. ¹⁴

Cerebelo, vermis y tronco del encéfalo: se observa hipoplasia del vermis y de los hemisferios cerebelosos, restos del vermis en la zona anterosuperior, evertidos por encima del quiste. El tronco cerebral puede ser hipoplásico y estar comprimido, además es frecuente las heterotopias y displasias cerebelosas. ¹⁴

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Dada la prevalencia de anomalías en la línea media, la resonancia magnética es la técnica ideal para evaluar a los pacientes con complejo de Dandy-Walker, ya que con esta técnica es posible identificar la comunicación entre el quiste de la fosa posterior y el cuarto ventrículo, el cual tiene de forma característica la misma intensidad del líquido cefalorraquídeo. Además se puede identificar el seno recto que entra en el torcular en una localización alta. ¹⁵

MALFORMACIONES DE CHIARI

Defecto estructural o ubicación anormal del cerebelo en la base del cráneo con descenso del mismo más allá del foramen magnum. El trastorno puede verse acompañado de hidrocefalia y mielomeningocele. ²⁵

Los defectos involucrando el cerebelo por lo general ocasionan bloqueo total o parcial en el flujo del líquido cefalorraquídeo causando hidrocefalia e hipertensión intracraneal. ²⁵

Se atribuye su causa a defectos en el desarrollo embrionario por causas multifactoriales (desde ciertos patrones heredados a infección, traumatismo y deficiencias nutricionales). ²⁴

Estas patologías se clasifican clínicamente por la severidad de los síntomas y anatómicamente por las partes del encéfalo que se prolongan en la cavidad espinal:

Tipo I: Amígdalas cerebelosas son empujadas al canal medular sin involucrar al tallo cerebral, tipo más frecuente y por lo general es asintomático.

Tipo II: También denominado malformación de Arnold-Chiari, involucra la protrusión de estructuras cerebelosas y también del tallo cerebral a través del foramen magnum. El cuadro suele acompañarse de hidrocefalia y mielomeningocele lumbar que por lo general lleva a la parálisis parcial o total por debajo del mielomeningocele.

Tipo III: Forma más grave de la anomalía, el cerebelo y el tallo cerebral herniado se adentran en el canal medular cervical, a menudo acompañados del cuarto ventrículo y comprimen la médula espinal.

Tipo IV: Hipoplasia cerebelosa.

Esta malformación es más frecuente en las mujeres, y sus manifestaciones típicas son: cefalea occipital, debilidad o parálisis de los pares craneales (disfagia, hipo, ronquera, síncope, asfixia, parálisis de las cuerdas vocales y apnea), fallas motoras (incontinencia, debilidad muscular, hemiparesia, cuadriparesia, hipotonía, atrofia) parestesias, disestesias, y pérdida sensitiva.

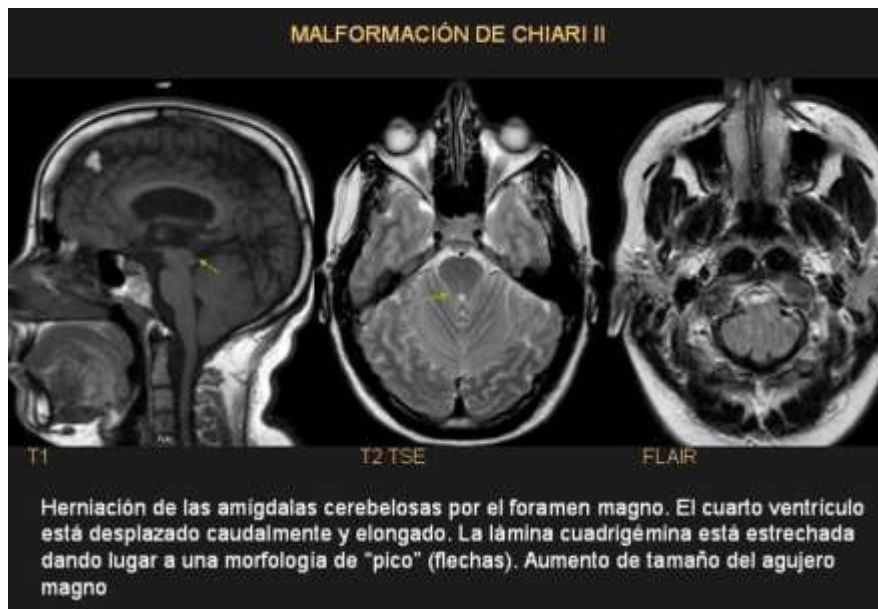
Otros problemas medulares incluyen: pérdida del equilibrio, a, hipo e hiperreflexia, disimetría, clonus y signo de Babinski.²⁵

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Malformación de Chiari I: la configuración y la posición de las amígdalas así como la presencia de una hidrosiringomielia asociadas, son fácilmente detectadas en resonancia magnética en corte sagital en T1 y T2. La tomografía es menos satisfactoria para evaluar la posición y la configuración amigdalinas.²⁵

Malformación de Chiari II: tanto la tomografía como la resonancia magnética en niños con malformación de Chiari II demuestran el adelgazamiento y el festoneado de la tabla interna del calvario. También se puede observar una fosa posterior poco profunda y anormalmente pequeña, con senos transversos y prensa de Herofilo en posición baja. El agujero magno es excesivamente ancho (abierto) y la cara posterior del peñasco del temporal es a menudo cóncavo.²⁵

Malformación de Chiari III: la resonancia permite reconocer rápidamente la presencia y el contenido de los encefaloceles. A menudo también está presente una herniación del cuarto ventrículo y de los ventrículos laterales.



ENCEFALOCELES:

Es una enfermedad rara del desarrollo, del grupo de los defectos en el cierre del tubo neural (tubo longitudinal central del embrión que origina el encéfalo, médula espinal y otros tejidos del sistema nervioso central), lo que normalmente se produce durante la cuarta semana de la gestación; cuando estos defectos en el cierre del tubo neural afectan

al cerebro dan lugar a anencefalia y encefalocele y si se localizan en columna vertebral provocan espina bífida.²³

Se caracteriza por herniación o protrusión de parte del encéfalo y de las meninges a través de un defecto craneal; si solamente protruyen las meninges se denominan meningocele craneal, mientras que si protruye el ventrículo se denomina meningoencefalocele.²³

Epidemiología: es el defecto abierto del tubo neural menos frecuente. Como promedio se presenta entre un caso de cada 2.000 a 6.000 nacidos vivos, pero su incidencia varía considerablemente según los diferentes estudios siendo al parecer más frecuente en Méjico, en países de origen celta y ciertos países del sureste asiático como Indonesia, Malasia y Tailandia, donde llega a alcanzar una frecuencia de uno por cada 5.000 nacidos vivos. En España se estima una prevalencia global de 0,80 por 10.000 recién nacidos vivos.

Aunque todavía se desconoce su mecanismo de producción, se implican factores genéticos y se estima que aproximadamente el 10% de los defectos del tubo neural son causados por mutaciones genéticas o alteraciones cromosómicas, ya que se ha visto una alta incidencia en hermanos de niños con esta enfermedad.²³

El contenido típico de la herniación es líquido cefalorraquídeo y tejido neural que se conecta al cerebro a través de un estrecho pedículo; la cubierta del saco herniario puede variar desde una capa bien formada con piel y cabellos a una delgada capa meníngea; por lo que la lesión puede estar totalmente cubierta por piel, o alternar con zonas desprovistas de ésta, que dejan el tejido nervioso al descubierto.²³

Los encefalocelos se localizan en la región occipital en el 75% de los casos y en menor proporción, alrededor del 15%, pueden localizarse en región parietal frontal y sincipital estos últimos se subclasifican por su localización en: nasofrontal, nasoetmoidal y nasoorbital.²³

Las manifestaciones clínicas dependen de la zona del cerebro herniada, siendo las más frecuentes alteraciones visuales, microcefalia (cabeza anormalmente pequeña),

retraso mental y crisis convulsivas; los encefaloceles sincipitales tienen además de las alteraciones visuales, manifestaciones nasales y auditivas.

El encefalocele puede presentarse de forma aislada o asociado a otras anomalías del sistema nervioso central: hidrocefalia, mielomeningocele, ausencia del cuerpo calloso y lisencefalia; a otras malformaciones congénitas: displasia frontonasal, síndrome de bandas amnióticas; también se ha descrito en algunas cromosomopatías trisomía 18 y 13 y deleciones (13q y 16q). Puede formar parte de síndromes polimalformativos como Walker Warburg, síndrome de Meckel, en el que el encefalocele es occipital y menos frecuentemente criptoftalmía de Fraser, síndrome de Knobloch y embriofetopatía por Warfarina.

El diagnóstico de sospecha clínico se refuerza mediante la maniobra de transiluminación del saco que puede poner de manifiesto la presencia de tejido neural.²⁴

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Esta indicado realizar una radiografía simple de cráneo y de columna cervical para definir la anatomía de las vértebras y una resonancia magnética para conocer el contenido del saco herniario. Además la evaluación correcta de un encefalocele debe incluir la práctica de ecografía doppler color, estudio que permite apreciar estructuras vasculares en su interior.²⁴

ROMBENCEFALOSINAPSIS:

Es un trastorno infrecuente en que se pierde la separación hemisférica cerebelosa y se produce una fusión del cerebelo a traes de la línea media. Parece existir una ausencia del vermis anterior, fusión de los núcleos dentados y pedúnculos cerebelosos medios así como un defecto en el vermis posterior. Puede acompañarse de agenesia del sept pelucido.²⁵

ANOMALÍAS CONGÉNITAS SUPRATENTORIALES

AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO: el cuerpo calloso es la comisura mayor del cerebro, una masa arqueada de la sustancia blanca que se sitúa en el fondo del surco longitudinal, formada por fibras transversales, que conectan ambos hemisferios cerebrales. Se desarrolla entre las 8 y las 20 semanas de gestación. La agenesia del

cuerpo calloso es una malformación congénita por una alteración en el desarrollo embrionario, que puede dar origen a una ausencia parcial o total de este haz de fibras. Se ha relacionado con causas ambientales, genéticas, metabólicas y vasculares. Sin embargo la agenesia forma parte, con frecuencia de una alteración compleja multisistémica. La prevalencia estimada es de 0.2 a 0.5 % en población general. Se asocia con prematuridad y a una edad materna avanzada.²⁵

La agenesia puede apreciarse con ecografía a partir de las 18-20 semanas de gestación. Es difícil de distinguir de estructuras encefálicas adyacentes, por lo que el diagnóstico se apoya en signos indirectos, destacando la ausencia de cavum septum pellucidum, colpocefalia, anomalías del tercer ventrículo y ensanchamiento de la fisura interhemisférica.²⁵

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

La resonancia magnética permite confirmar el diagnóstico al observar las siguientes características: en la agenesia completa del cuerpo calloso, los ventrículos laterales están ampliamente separados y no llegan a converger. En la resonancia magnética estos aparecen paralelos entre si y a menudo tienen astas frontales pequeñas y puntiformes y astas occipitales desproporcionadamente ensanchadas (colpocefalia).

La resonancia magnética en la agenesia completa del cuerpo calloso se ve como ausencia de una circunvoluciones y un surco del cíngulo identificables, con circunvoluciones que irradian hacia fuera a partir de un tercer ventrículo alto y a caballo. Si el cuerpo calloso es solamente en parte disgenético la rodilla y el cuerpo están presentes, pero el esplenio y el rostro están ausentes.²⁵

HOLOPROSENCEFALIA:

Constituye un amplio espectro de malformaciones del cráneo la cara debidas a una anomalía compleja del desarrollo del cerebro que tienen en común la ausencia del desarrollo del prosencéfalo, que es el lóbulo frontal del cerebro del embrión. Durante el desarrollo normal se forma el lóbulo frontal y la cara comienza a desarrollarse en la quinta y sexta semana del embarazo. La holoprosencefalia es causada por la falta de división del lóbulo frontal del cerebro del embrión para formar los hemisferios cerebrales bilaterales (las mitades izquierda y derecha del cerebro), causando defectos en el desarrollo de la cara y en la estructura y el funcionamiento del cerebro.²¹

Existen tres clases de holoprosencefalia, basados en la separación del prosencéfalo:

La holoprosencefalia alobar es el tipo más grave, en la cual el cerebro no logra separarse y se asocia generalmente a anomalías faciales severas (fusión de los ojos, anomalías del tabique nasal.)

La holoprosencefalia semilobar, en la cual los hemisferios del cerebro tienen una leve tendencia a separarse, constituye una forma intermedia de la enfermedad.

La holoprosencefalia lobar, en la cual existe una evidencia considerable de separación de los hemisferios del cerebro, es la forma menos grave. En algunos casos de holoprosencefalia lobar, el cerebro del paciente puede ser casi normal.²¹

La holoprosencefalia, denominada anteriormente como arinencefalia, consiste en una gama de defectos o malformaciones del cerebro y de la cara. En el extremo más grave de este espectro se encuentran los casos que involucran malformaciones serias del cerebro, malformaciones tan graves que son incompatibles con la vida y a menudo causan la muerte intrauterina espontánea. En el otro extremo del espectro están los individuos con los defectos faciales-que pueden afectar los ojos, la nariz y el labio superior-y el desarrollo normal o casi normal del cerebro. Pueden ocurrir convulsiones o retraso mental.

El más grave de los defectos (o anomalías) faciales es la ciclopía, caracterizado por el desarrollo de un solo ojo, que se ubica generalmente en el área ocupada normalmente una probóscide (un apéndice tubular) situada por encima del ojo.

La etmocefalia es la anomalía facial menos común. Consiste en una probóscide que separa ojos muy juntos, ausencia de la nariz y microftalmía (tamaño anormalmente pequeño de uno o ambos ojos).

La cebocefalia es otra anomalía facial caracterizada por una nariz pequeña y aplastada con un solo orificio nasal situada debajo de unos ojos subdesarrollados y muy juntos.²¹

La anomalía facial menos grave es el labio leporino, también llamado agenesia premaxilar.

Aunque las causas de la mayoría de los casos de holoprosencefalia son de origen teratogénico, los investigadores saben que aproximadamente la mitad de todos los casos se deben a causas cromosómicas (de los cromosomas). Las anomalías cromosómicas, tales como el síndrome de Patau (trisomía 13), el síndrome de Edwards (trisomía 18), el síndrome de Meckel-Gruber y ciertas triploidías se han podido asociar con la holoprosencefalia. Los hijos de madres diabéticas y la ingesta elevada de alcohol en esta parte del desarrollo embrionario (ya que destruye las células de la línea media de estructuras craneofaciales) tienen un riesgo mayor de padecer el trastorno. ²¹

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Holoprosencefalia alobar: en la resonancia magnética muestra un borde de cerebro sin indicio alguno de segmentación que rodea una cavidad central ampliamente indiferenciada y ocupada por líquido cefalorraquídeo. No hay fisura longitudinal del cerebro (interhemisférica), hoz del cerebro ni cuerpo calloso. A menudo se encuentra un gran quiste posterior en la línea media.

Holoprosencefalia semilobar: es frecuente la presencia de un monoventrículo aproximadamente en forma de H con astas occipitales y temporales parcialmente desarrolladas. A menudo se ve una hoz del cerebro rudimentaria y una fisura longitudinal del cerebro incompletamente formada, con fusión parcial o completa de los ganglios basales. ²¹

Holoprosencefalia lobar: la resonancia magnética muestra unos ventrículos bien lobulados, la ausencia de membrana pelucida presta una configuración cuadrada o en caja de las astas frontales. Se ve una separación de los ganglios basales. La fisura longitudinal del cerebro y la hoz del cerebro están casi completamente formadas, aunque pueden faltar sus partes más anteroinferiores y los lóbulos frontales pueden estar fusionados por debajo a través de la línea media. Puede haber una arteria cerebral única.

²¹



ESQUIZOENCEFALIA:

Es un trastorno encefálico poco común, caracterizado por surcos o hendiduras anormales en los hemisferios cerebrales.

La esquizoencefalia es un tipo de porencefalia. Los individuos con hendiduras en ambos hemisferios, o hendiduras bilaterales, a menudo presentan retrasos en el desarrollo y en las capacidades del habla y del idioma y disfunciones córticoespinales.

Los pacientes con esquizoencefalia también pueden tener grados variables de microcefalia, retraso mental. La mayoría de los pacientes sufren convulsiones y algunos pueden presentar hidrocefalia. ¹⁷

En la esquizencefalia las neuronas se sitúan al borde de la hendidura, lo cual indica una interrupción muy temprana en el desarrollo.

Se ha descubierto el origen genético de un tipo de esquizoencefalia cuyas causas pueden incluir exposiciones ambientales durante el embarazo, tales como medicamentos administrados a la madre, la exposición a toxinas o una falla vascular.

A menudo existen heterotopias relacionadas (islas aisladas de neuronas) que indican una falla en la migración de las neuronas a su posición final en el cerebro.

Se reconocen dos tipos: el tipo I o esquizoencefalia de labios cerrados, en la cual las paredes de la hendidura están en aposición y el tipo II o esquizoencefalia de labios abiertos en la cual las paredes están separadas. En ambos casos, la hendidura puede ser unilaterales o bilaterales, simétricas o asimétricas.¹⁷

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

La resonancia magnética en la esquizoencefalia de labios cerrado puede mostrar más que una ligera evaginación, o “pezón”, o en la superficie endimaria de la hendidura.

La esquizoencefalia de labios abiertos presenta una hendidura más ancha y evidente, tapizada de sustancia gris y ocupada por líquido cefalorraquideo. A veces las hendiduras esquizoencefálicas son muy grandes.¹⁷





DISPLASIA SEPTO-ÓPTICA:

El síndrome de De Morsier o displasia septo-óptica (DSO) es un trastorno clínicamente heterogéneo, caracterizado por alteraciones en la línea media cerebral, atrofia óptica e insuficiencia hipofisaria.

Su incidencia oscila entre 6.3 a 10.9 casos por 100.000 habitantes/año y ocurre por igual en ambos sexos. Reeves en 1941, describió la relación entre hipoplasia del nervio óptico (HNO) y ausencia de septum pellucidum, y posteriormente De Morsier (1956) acuña el término del síndrome. Hoyt, en 1970, detecta una elevada prevalencia de trastornos hipotálamo-hipofisarios en estos pacientes destacando el déficit de somatotropina en primer lugar seguido del resto de hormonas (ACTH, TSH, gonadotrofinas y ADH).

La edad al diagnóstico y las manifestaciones clínicas son muy variables en función del grado de afectación y el índice de sospecha.

Actualmente, existe consenso en que el síndrome de De Morsier, consiste en la hipoplasia de uno o ambos nervios ópticos, malformaciones cerebrales de la línea media y disfunción hipotálamo-hipofisaria, que es inconstante. ¹⁴

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

La resonancia magnética muestra ausencia o la Disgenesia del septo pelucido, asociada a hipoplasia del nervio óptico. Muestra de manera típica unas astas frontales cuadradas, sin septo pelucido que divida los ventrículos laterales. ¹⁴



TRASTORNOS DE LA MIGRACION NEURONAL

Las malformaciones de la corteza cerebral son una causa importante de alteraciones del neurodesarrollo, retraso mental y epilepsia. La corteza cerebral forma gran parte de la superficie cerebral y presenta una disposición laminar. Para entender este tipo de malformaciones tenemos que entender las diferentes fases del desarrollo cortical, que se divide en tres fases: - Neurogénesis y gliogénesis (5-6 semana hasta la 20) - Migración neuronal (8 semana a la semana 24) - Organización neuronal (16 semana a la 40) Las células madre (neuroblastos) se dividen en la región periventricular y migran hasta la superficie pial. La migración neuronal es una laminación ordenada hasta la superficie cerebral. Las causas de las malformaciones de la corteza cerebral pueden ser múltiples: cromosómicas, agentes destructivos (isquemia, infección.), causas exógenas y endógenas.¹⁴

HETEROTOPIAS:

El cerebro heterotópico es tejido cerebral desorganizado, por lo general sustancia gris, localizado en un lugar equivocado por una detención prematura de la migración neuronal desde la matriz germinal hacia la corteza cerebral.¹⁴

Los pacientes suelen tener crisis epilépticas, debilidad espástica, hiperreflexia o retraso del desarrollo.

Las heterotopias se deben a un fallo de la migración neuronal entre la séptima y decimosexta semana de la gestación, cuando la migración de los neuroblastos desde la región periventricular a la piamadre queda frustrada, probablemente por el daño en las fibras gliales radiales que orientan a las neuronas emigrantes.

La clasificación de las heterotopias suele dividirse en dos variantes: nodular y en banda. En el tipo nodular existen variantes subependimarias y subcortical. Es muy frecuente la localización subependimaria y estas heterotopias de sustancia gris suelen ser realmente de aspecto nodular.

La hiperintensidad en la secuencia T1 de resonancia magnética puede deberse a microcalcificaciones distroficas que pueden ser hiperdensas en TAC. Puede ser una anomalía aislada o asociarse a otras lesiones congénitas. Un gen localizado en el brazo largo del cromosoma X responsable de la proteína filamina – 1 se ha visto implicado recientemente en algunos casos de heterotopía subependimaria nodular.

Los pacientes con heterotopias subcorticales presentan con frecuencia patrones de formación anormal de surcos en posición superficial a la heterotopía. El hemisferio ipsilateral a la heterotopía subcortical puede ser de menor tamaño con adelgazamiento de la corteza suprayacente.

Las heterotopias subcorticales pueden ser de forma nodular o curvilínea. La variedad nodular de heterotopias subcorticales suele tener una localización periventricular o subcortical, mientras que las heterotopias difusas o laminares son más frecuentes en o cerca de la corteza. Estas lesiones no presentan realce y no provocan edema. ¹⁴

Las heterotopias en banda se asocian a retraso pronunciado del desarrollo y a crisis epilépticas de inicio más temprano que las de tipo localizado.

Las heterotopias en banda son isointensas con la sustancia gris cortical con bordes regulares bien definidos. Existe una delgada interfase de sustancia blanca entre la heterotopía en banda (laminar) y la corteza, que produce el signo de la corteza doble. El tejido heterotópico puede producir efecto masa y distorsionar las estructuras profundas de sustancia gris o blanca. ¹⁴

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

El diagnostico mediante tomografía de esta anomalía es difícil pero puede sospecharse en presencia de una isla de tejido con mayor densidad, sin realce que hace pensar en sustancia gris en una localización propia de la sustancia blanca.

Estas anomalías se detectan mejor en resonancia magnética ya que permite distinguir la sustancia gris de la sustancia blanca en T2 con un alto grado de precisión. Es típico el hallazgo de una isla de tejido irregular de mayor intensidad en el interior de la sustancia blanca mielinizada oscura. ¹⁴



PAQUIGIRIA:

La paquigiria (lissencefalia incompleta) consiste en una formación anormal de los surcos y circunvoluciones del manto cortical que da lugar a circunvoluciones cortas, anchas y gruesas. ¹⁵

Lissencefalia este término que literalmente significa "cerebro liso", es un trastorno poco común de la formación del cerebro caracterizado por microcefalia y agiria, que es una ausencia de las circunvoluciones o gyri (pliegues) normales del cerebro. ¹⁵

Es causada por una migración neuronal defectuosa, el proceso en el cual las células nerviosas se desplazan desde el lugar de origen a su localización permanente.

Etiología: La lissencefalia puede ser causada por infecciones virales intrauterinas o infecciones virales en el feto durante el primer trimestre, suministro escaso de sangre al cerebro del bebé en las etapas iniciales del embarazo o debido a un trastorno genético. Existiendo diferentes causas genéticas de la lissencefalia asociadas al cromosoma X, al cromosoma 7 y al cromosoma 17, pero aún faltan otras mutaciones por identificar.

Existen diferentes formas de clasificarla, pero tradicionalmente se ha hecho en tipo I, donde se distinguen las cuatro capas celulares de la corteza, y tipo II, donde la corteza cerebral se encuentra muy desestructurada. ¹⁵

Los síntomas del trastorno pueden incluir un aspecto facial inusual, dificultad para tragar, falta de progreso y retraso psicomotor severo. También pueden ocurrir anomalías en las manos, los dedos, los dedos del pie, espasmos musculares y convulsiones.

La lissencefalia se puede diagnosticar durante o poco después del nacimiento. El diagnóstico se puede confirmar por ultrasonido, por tomografía computarizada (CT) o por resonancia magnética. ¹⁵

La lissencefalia se puede asociar a otras enfermedades, incluyendo la secuencia aislada de lissencefalia, el síndrome de Miller-Dieker y el síndrome de Walker-Warburg. ¹⁵

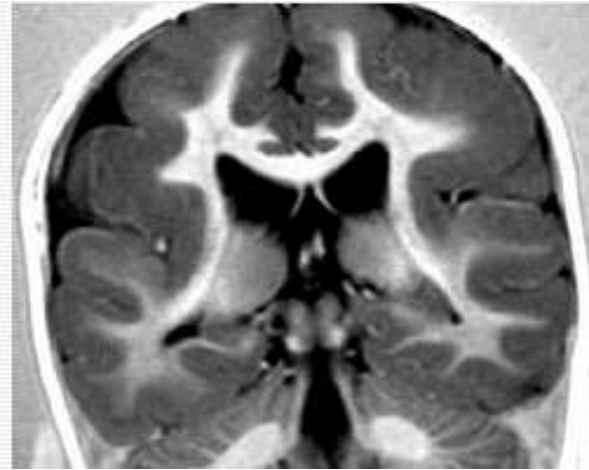
HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

Cerebro "liso" con cisuras silvianas orientadas verticalmente.

En la Agiria el cerebro es completamente liso visualizando únicamente las cisuras de Silvio. - Cerebro en forma de "8" debido al estrechamiento en la porción media por las cisuras Silvianas. ¹⁵

En la Paquigiria se visualizan pocos surcos que rodean circunvoluciones amplias y planas. ¹⁵

Los pacientes con anomalías del gen LIS1 presentan una Agiria más severa en la región parieto-occipital con paquigiria frontal. ¹⁵



Lisencefalia incompleta. RM COR SE potenciada en T1, Paquigiria focal con afectación de los lóbulos parietales. La corteza parietal está engrosada con circunvoluciones anchas y surcos poco profundos. La señal de la corteza cerebral es normal.

POLIMICROGIRIA:

Es la más frecuente de las malformaciones del desarrollo cortical debido a la organización cortical anormal. Macroscópicamente aparece como una superficie cortical irregular, formada por una corteza con múltiples circunvoluciones pequeñas, separadas por muchos surcos poco profundos; microscópicamente, las neuronas alcanzan la corteza pero no forman capas corticales de forma normal. ¹⁷

La etiología de la polimicrogria está todavía poco aclarada. La infección intrauterina por citomegalovirus (CMV) podría ser la base de un porcentaje importante de los mismos; además, en los últimos años, se están descubriendo un gran número de genes que podrían estar implicados en la fisiopatología de este tipo de malformaciones cerebrales.

Con el desarrollo de la resonancia magnética (RM) usando técnicas de visión tridimensional y Flair o inversión-recuperación, se ha podido describir la amplia variedad de las malformaciones del desarrollo cortical, entre ellas la Polimicrogria. ¹⁷

La afectación cerebral en esta patología puede ser generalizada o focal/multifocal y, a su vez, el cuadro clínico es variable según la localización, aunque de forma característica, y en la gran mayoría de los casos, consta de retraso psicomotor y epilepsia. En los casos de polimicrogria generalizada, las manifestaciones son graves y

se acompañan de microcefalia. La polimicrogiria tiene predilección por la corteza de la región perisilviana, y así hay un gran número de casos descritos en la literatura del denominado síndrome opercular o perisilviano, caracterizado por parálisis pseudobulbar.

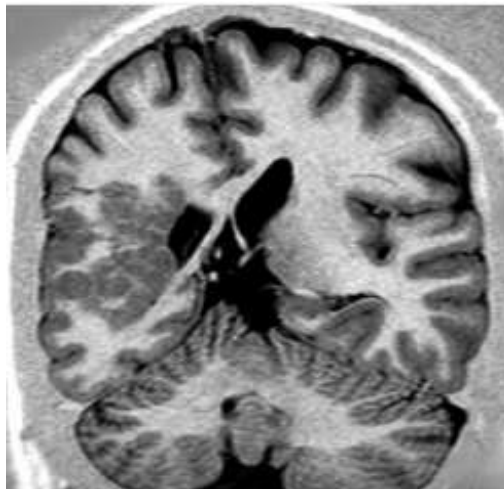
La polimicrogiria puede presentarse con una gran variedad de síntomas a cualquier edad, desde el período neonatal hasta la adolescencia tardía.

En muchas ocasiones, el tipo de epilepsia asociada a la polimicrogiria es resistente a la terapia con fármacos antiepilépticos; este problema junto a otras complicaciones o secuelas que presentan (problemas motores, retraso mental, alteraciones de la conducta) hacen que el manejo de este tipo de pacientes sea difícil. ¹⁷

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

La resonancia magnética en pacientes con Polimicrogiria muestra un córtex engrosado con surcos poco desarrollados y un margen irregular en la unión córticosubcortical. Frecuentemente se asocian a anomalías del drenaje venoso.

Comúnmente se asocia a una hipoplasia del cuerpo calloso. 70-90% de los pacientes presenta ausencia del septum pellucidum. 20-45% de pacientes presentan una displasia septo-óptica. ¹⁷



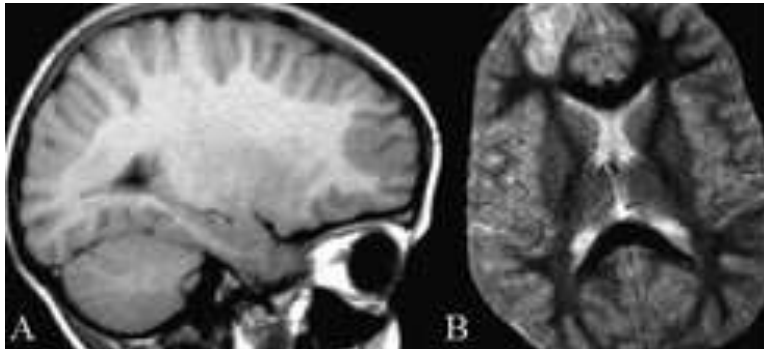
RM. Polimicrogiria cortical temporo-occipital derecha asociada a heterotopias periventriculares y subcorticales.

DISPLASIA CORTICAL FOCAL TIPO TAYLOR:

Es la causa más frecuente de epilepsia atribuible a disgenesia cerebral focal. Hay presencia de neuronas gigantes y células gliales (células abalonadas) dentro del área de la displasia. Hay una laminación cortical anormal con una hipomielinización con astrogliosis de la sustancia blanca adyacente. ²¹

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

La resonancia magnética muestra la presencia de engrosamiento de una circunvolución y del córtex. Pérdida de la interfase córtex-sustancia blanca. Alteración de la señal de la sustancia blanca subcortical (por hipomielinización o por presencia de células abalonadas).²¹



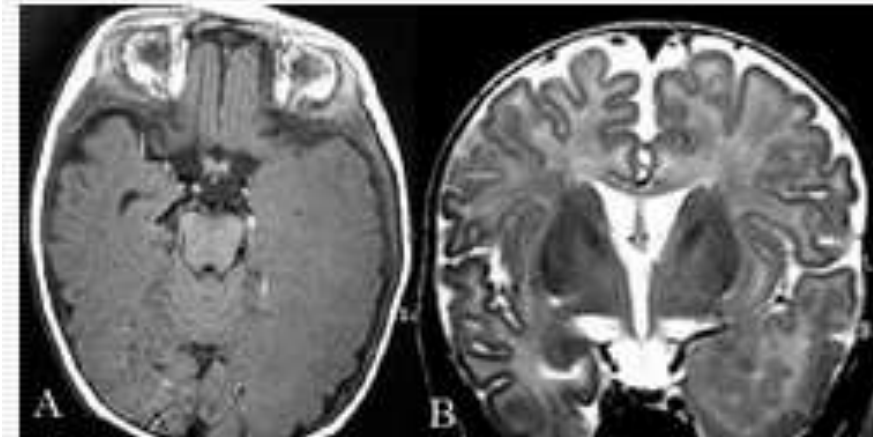
Displasia cortical frontal derecha. A:RM SAGITAL SE potenciada en T1. Lesión focal hipointensa en la corteza frontal derecha. B: RM AXIAL SE potenciada en T2. La lesión está bien definida y muestra hiperintensidad de señal

MEGALECENCEFALIA:

Es un trastorno de la proliferación y migración neuronal, que asocia un excesivo crecimiento de todo o parte de un hemisferio cerebral y grados variables de paquigiria, polimicrogiria, heterotopías neuronales y gliosis de sustancia blanca.²¹

La corteza se halla difusamente engrosada, con pliegues de la sustancia gris y ausencia de organización laminar. Con resonancia magnética se distinguen: grandes circunvoluciones, surcos pocos profundos, ensanchamiento cortical y agiria, así como pobre diferenciación entre sustancia gris y sustancia blanca cortical.²¹

El trastorno se manifiesta desde el primer año de vida por crisis focales o generalizadas de muy difícil control, hemiparesia o hemiplejía y profundo retraso del desarrollo psicomotor. Esta alteración puede presentarse de manera aislada o asociada a otros procesos como Síndrome de Proteus, Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber y no es rara su asociación a trastornos neurocutáneos como neurofibromatosis tipo I.²¹



Hemimegalencefalia izquierda en un niño. RM AXIAL SE potenciada en T1. Aumento de tamaño del hemisferio cerebral izdo con paquigiria. B: RM CORONAL SE potenciada en T2. Se observa aumento de tamaño del lóbulo temporal izdo, que presenta una corteza displásica y heterotopias subcorticales y periventriculares.

FACOMATOSIS

Las Facomatosis, también llamados síndromes neurocutáneos, comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias del desarrollo del ectodermo, caracterizadas por lesiones generalizadas que afectan preferentemente al SNC y a la piel.

Se han descrito muchas facomatosis, pero las más importantes y frecuentes son la Neurofibromatosis, Esclerosis tuberosa, Síndrome de Sturge Weber y el Síndrome de Von Hippel-Lindau. También existen otras facomatosis mucho menos frecuentes como son la melanosia neurocutánea, la ataxia telangiectasia, la telangiectasia hemorrágica, el Síndrome de Parry-Rombery, y finalmente el Síndrome de Wyburn-Mason.²⁷

NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 O ENFERMEDAD DE VON RECKINGHAUSEN:

Es la facomatosis más frecuente. Consiste en la asociación variable de neurofibromas plexiformes, lesiones de la sustancia blanca y gris profunda y gliomas de nervios ópticos. El signo diagnóstico más frecuente es el neurofibroma plexiforme, patognomónico de este síndrome. Es una lesión de morfología serpenteante que puede tener cualquier localización, como el cuero cabelludo, base del cráneo, órbita, cuello o región dorsolumbar.²⁷

En RM muestra una señal de predominio hiperintenso en T2, aunque puede cambiar en el tiempo. Cuando son lesiones hiperintensas con un punto central hipointenso, se denomina signo del target. Tras la administración de gadolinio muestran un realce variable. También es frecuente la presencia de áreas focales hiperintensas en T2, en la sustancia blanca supra e infratentorial, tronco del encéfalo, núcleo dentado y

sustancia gris profunda, sin efecto masa, con escasa captación de gadolinio, que microscópicamente corresponden a focos de vacuolización mielinica y/o hamartomas. Su frecuencia es elevada, pudiéndose observar hasta en el 75% de los casos.

Los gliomas pueden presentarse en la infancia, asociados o no a neurofibromatosis 1 y también en la edad adulta como tumores malignos. Cursan con proptosis progresiva y leve disminución de la visión. ²⁷

En casos de neurofibromatosis 1, la afectación suele ser unilateral y asociada a buftalmos. En RM muestra un engrosamiento difuso o fusiforme con tortuosidad del nervio. Puede extenderse al quiasma y al resto de la vía óptica ensanchando el canal óptico. Suelen ser isointensos en secuencias potenciadas en T1 y periféricamente hiperintensos en T2 por gliomatosis aracnoidea. La captación de gadolinio es variable, siendo escasa en casos de Neurofibromatosis 1, y muy marcada en todos los demás. ²⁷

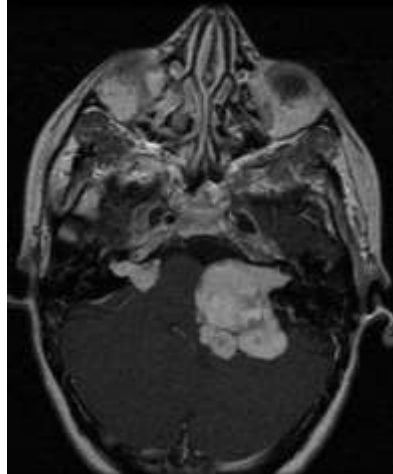


Lesiones brillantes del tronco del encéfalo y de la sustancia blanca cerebelosa correspondientes a focos de vacuolización mielinica. Corte axial de RM con secuencia potenciada en T2.

NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2:

Es otra facomatosis que consiste en el desarrollo de schwannomas vestibulares bilaterales, así como en otros nervios craneales. También presenta meningiomas múltiples y ependimomas espinales. La pista diagnóstica más evidente es la presencia de schwannomas vestibulares bilaterales, que muestran captación difusa y homogénea de gadolinio. A medida que van creciendo, aumentan el calibre del conducto auditivo interno y se expanden hacia la cisterna peripontina. ²⁷

En este síndrome los meningiomas suelen ser múltiples y con una captación intensa y homogénea de gadolinio o contraste yodado. Pueden asentar en el cráneo o en el canal raquídeo. Los tumores intramedulares más frecuentes son los ependimomas, con tendencia a asentarse en el cono y en el tronco del encéfalo. ²⁷



Schwannomas vestibulares bilaterales en un paciente diagnosticado de Neurofibromatosis 2. Corte axial de RM con secuencia potenciada en T1 con gadolinio.

ESCLEROSIS TUBEROSA O ENFERMEDAD DE BOURNEVILLE:

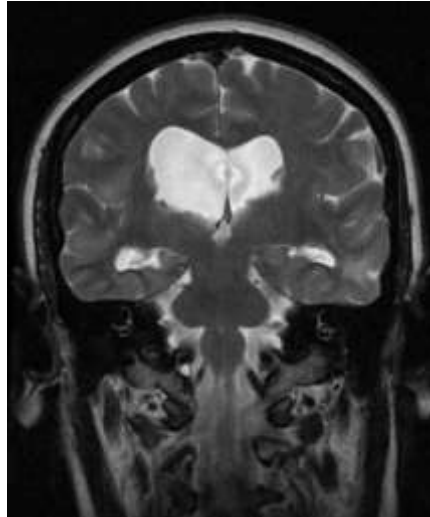
Es un síndrome que consiste en el desarrollo de hamartomas multiorgánicos que al microscopio contienen células gigantes balonizadas. ²⁸

Los hallazgos radiológicos típicos son los nódulos subependimarios, astrocitoma de células gigantes subependimario, tuberosidades subcorticales y lesiones de la sustancia blanca. La lesión más frecuente con diferencia, son los nódulos subependimarios, presentes en más del 95% de los pacientes, y que pueden estar calcificados (50%). Se ha descrito captación de gadolinio hasta en el 75% de los casos. El astrocitoma de células gigantes subependimario (15%) tiende a asentar en los agujeros de Monro de forma bilateral. El crecimiento expansivo del mismo puede llegar a obstruirlos y secundariamente causar hidrocefalia. Se sospecha su existencia cuando un nódulo subependimario aumenta progresivamente de tamaño y capta gadolinio en RM o contraste yodado en TAC. ²⁸

Las tuberosidades córtico-subcorticales son el segundo hallazgo en frecuencia (75%). Habitualmente de localización fronto-parietal, aunque pueden estar presentes en cualquier lóbulo supratentorial y en el cerebelo. Tienen una morfología piramidal y expanden las circunvoluciones en las que asientan.

En RM tienen una señal variable según el grado de maduración de la mielina, generalmente hiperintensos en T2 y FLAIR. Se ha demostrado que captan gadolinio en menos del 15% de los casos. Se ha establecido una correlación positiva entre el número de tuberosidades y el número de síntomas clínicos.

Hallazgos poco frecuentes son las lesiones de la sustancia blanca a lo largo de las líneas de migración neuronal junto con áreas de degeneración quística.²⁸



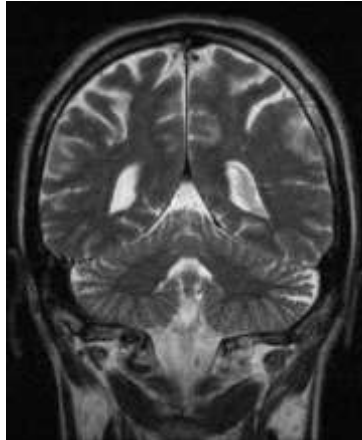
Nódulos subependimarios en paciente con Esclerosis Tuberosa. Corte coronal de RM con secuencia potenciada en T2.

SÍNDROME DE STURGE WEBER O ANGIOMATOSIS ENCÉFALO-TRIGEMINAL:

Es un trastorno congénito esporádico, aunque no heredado. Clínicamente presenta la típica mancha facial en Vino de Oporto, crisis epilépticas y diferentes grados de paresia. Neurológicamente consiste en una malformación del sistema venoso de la corteza fetal, con un desarrollo anormal de la misma. La oclusión venosa progresiva y la isquemia venosa secundaria derivan en alteraciones macroscópicas detectables mediante técnicas de imagen. El área afectada puede variar desde focos pequeños hasta una extensión multilobar bilateral. Es más frecuente la afectación occipitoparietal que la frontotemporal, siendo raras las lesiones en fosa posterior.²⁸

Entre los hallazgos radiológicos más frecuentes tendremos diferentes grados de atrofia cortical lobar o global con focos lineales de calcificación córtico-subcortical. La angiomatosis pial es muy habitual, siendo unilateral en el 75% de los casos. También es frecuente el engrosamiento del díploe y la presencia de plexos coroideos aumentados de

tamaño, en un intento de compensar el retorno venoso. En la órbita pueden desarrollarse angiomas coroideos. En fases iniciales de la enfermedad se observan captaciones leptomeningeaes en serpentina con angiomatosis pial. La maduración de la mielina en el área afecta está acelerada debido a hiperperfusión transitoria. A medida que avanza la enfermedad, disminuye la captación leptomeningea y aparece la atrofia y las calcificaciones.²⁸



Paciente joven diagnosticado de Síndrome de Sturge Weber en el que se observa aumento de tamaño de los surcos corticales parietales en relación con incipiente atrofia. Corte coronal de RM con secuencia potenciada en T2.

SÍNDROME DE VON HIPPEL-LINDAU:

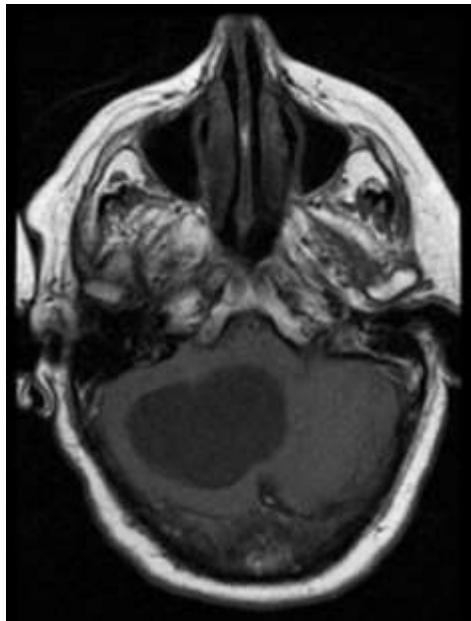
Es un síndrome tumoral familiar autosómico dominante multisistémico. La lesión típica del sistema nervioso central es el hemangioblastoma, mientras que en otros órganos se puede encontrar el carcinoma renal de células claras, feocromocitoma y cistoadenomas.²⁸

El hallazgo clínico más temprano son las alteraciones visuales secundarias a hemorragias retinianas por rotura de angiomas. Ante la sospecha diagnóstica de este síndrome se realizan pruebas de neuroimagen para descartar patología del sistema nervioso central. El diagnóstico se basa en la presencia de dos o más hemangioblastomas en el sistema nervioso central o bien un sólo hemangioblastoma más la existencia de hemorragia retiniana. En este síndrome los hemangioblastomas tienden a ser múltiples con localizaciones variadas, típicamente en la médula espinal (50%), hemisferios cerebelosos (40%), y menos frecuentemente en el tronco del encéfalo y compartimento supratentorial.²⁸

El hemangioblastoma encefálico es una lesión quística ovalada, bien definida con un nódulo sólido de menor tamaño en su periferia en contacto con la superficie pial. Sólo

en un tercio de los casos son homogéneamente sólidos. Pueden causar hidrocefalia secundaria a su efecto masa y requerir una válvula ²⁸

En RM la porción quística sigue una señal hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y FLAIR, con una intensa captación de gadolinio por la porción sólida nodular. El hemangioblastoma medular es un tumor de bajo grado, redondeado, bien definido, de localización subpial en la cara posterior de la médula espinal. Puede asociar quistes intraespinales. Cuando es sólido muestra una señal isointensa en T1, hiperintensa en T2, con captación de gadolinio. Si asocia cavidad quística o sangrado, seguirá la señal del lcr o de la sangre respectivamente. Los angiomas oculares son muy frecuentes, estando presentes hasta en el 75% de los portadores genéticos. Al romperse cursan con hemorragia, desprendimiento de retina y pérdida de visión, con hiperseñal en secuencias potenciadas en T1. La enfermedad se desarrolla en periodos de actividad y crecimiento de las lesiones quísticas, con periodos intercalados de inactividad. Cada dos años suele aparecer una nueva lesión. ²⁸



Hemangioblastoma cerebeloso derecho en paciente con Síndrome de Von Hippel Lindau. Corte axial de RM con secuencia potenciada en T1. La porción quística muestra una señal hipointensa en secuencias potenciadas en T1

TRATORNOS DE LA SUSTANCIA BLANCA

La sustancia blanca, un conjunto de axones mielinizados densamente empaquetados que discurren entre áreas ampliamente dispersas de la sustancia gris, ocupa cerca de la mitad del cerebro humano y desempeña un papel vital en las redes

neuronales distribuidas que intervienen en las funciones superiores. La sustancia blanca también es vulnerable a un amplio grupo de agresiones neuropatológicas que aparecen por enfermedad o lesión, y el abordaje de los síndromes clínicos derivados de estas lesiones puede requerir la experiencia de neurólogos y psiquiatras. Tanto en el cerebro sano como en el alterado, la sustancia blanca es, por lo tanto, un constituyente neurológico esencial que contribuye a todos los campos del comportamiento humano. En los últimos años ha surgido un reconocimiento cada vez mayor de la importancia de la sustancia blanca en las neurociencias clínicas y básicas, y se está acumulando rápidamente información sobre esta área a menudo olvidada. Este artículo resume el conocimiento sobre la sustancia blanca y sus trastornos desde la perspectiva de la neurología conductual.²⁹

La sustancia blanca cerebral es vulnerable a un amplio rango de neuropatología. Estas enfermedades y lesiones de la sustancia blanca varían ampliamente en términos de causa, patogenia, extensión y localización de la patología, historia natural, pronóstico y tratamiento

Los trastornos de la sustancia blanca cerebral pueden clasificarse en genéticos, desmielinizantes, infecciosos, inflamatorios, tóxicos, metabólicos, vasculares, traumáticos, neoplásicos e hidrocefálicos. Cada categoría implica una base fisiopatológica esencialmente distinta, e incluso las entidades dentro de estas categorías pueden variar en muchos aspectos clínicos y neuropatológicos. Sin embargo, la consideración de los trastornos de la sustancia blanca como un todo apunta hacia aspectos comunes de sus efectos sobre la función neuroconductual. De forma notable, tras una revisión cuidadosa de la bibliografía clínica disponible, todos estos trastornos –de los que existen más de cien– pueden verse asociados con cierta forma de disfunción cognitiva o emocional. Esta observación por sí sola valida el énfasis sobre la sustancia blanca; además, hay similitudes en la disfunción neuroconductual a lo largo de todas las categorías etiológicas, lo que justifica aún más el énfasis en la sustancia blanca como un sustrato de la función superior en los humanos.²⁹

Una breve exposición de los trastornos seleccionados de la sustancia blanca puede poner de manifiesto la diversidad de fenómenos clínicos. En lactantes y niños, las enfermedades genéticas, como la leucodistrofia metacromática, ilustran el fallo de la mielina cerebral en el desarrollo normal, y la subsiguiente desmielinización conlleva

incapacidad y muerte de forma precoz, o en individuos un poco más mayores, ocasionalmente conlleva, una secuencia habitual de psicosis seguida de demencia. Por el contrario, los adultos jóvenes presentan un riesgo elevado de padecer enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, en la que la destrucción inflamatoria de la mielina implica incapacidad neurológica y neuroconductual. Una serie de enfermedades infecciosas que produce una declinación cognitiva puede afectar a la sustancia blanca, incluyendo el complejo demencia-sida y la leucoencefalopatía multifocal progresiva. De forma similar, las enfermedades inflamatorias no infecciosas, como el lupus eritematoso sistémico, pueden afectar a la sustancia blanca mediante procesos relacionados con el sistema inmunitario, y las manifestaciones múltiples del lupus neuropsiquiátrico cada vez se reconocen más. ²⁹

En la categoría de los trastornos tóxicos, se ha identificado un número amplio y cada vez mayor de toxinas para la sustancia blanca, entre las cuales es común el tolueno, un disolvente industrial y de uso casero.

Los estudios detallados sobre la leucoencefalopatía por tolueno en los consumidores de disolventes han mostrado una enfermedad importante de la sustancia blanca en la RM que se correlaciona con la gravedad de la demencia producida. Se han señalado trastornos metabólicos de la sustancia blanca, entre ellos la demencia por deficiencia de vitamina B12 (cobalamina). Uno de los trastornos de la sustancia blanca más frecuentes es la variante de la demencia vascular referida como enfermedad de Binswanger o demencia vascular isquémica subcortical. Estrechamente relacionada con la enfermedad de Binswanger está la enfermedad genética arteriopática cerebral autosómica dominante con infartos subcorticales y leucoencefalopatía (CADASIL). ²⁹

La lesión cerebral traumática se puede calificar como un trastorno de la sustancia blanca debido a la lesión frecuente de ésta, conocida como lesión axónica difusa, en pacientes que presentan una lesión cerebral traumática]. Una diversidad de neoplasias cerebrales también afecta de forma principal a la sustancia blanca, y la entidad gliomatosis cerebral ilustra muy bien las consecuencias adversas de la infiltración neoplásica de la sustancia blanca sobre el estado neuroconductual. Finalmente, la hidrocefalia por cualquier causa ejerce su efecto principal sobre la sustancia blanca periventricular, y ejemplos en niños (hidrocefalia precoz) y en adultos (hidrocefalia con presión normal) indican que la lesión de la sustancia blanca de este tipo puede producir secuelas neuroconductuales importantes. ²⁹

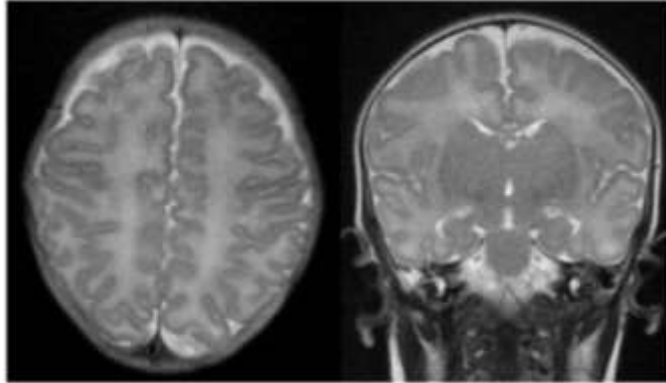
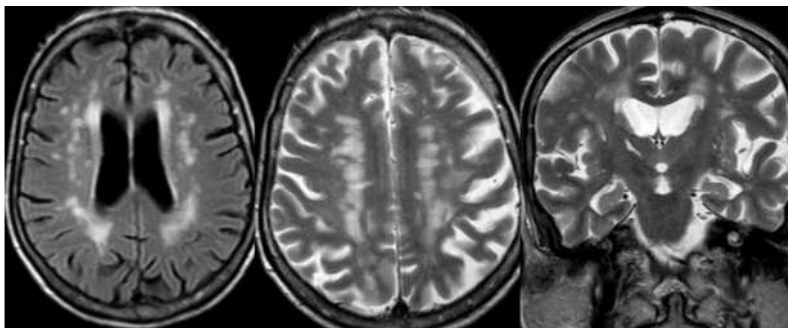


Imagen de resonancia magnética que muestra. Hiperseñal difusa de la sustancia blanca en secuencias potenciadas en T2, en relación con sustancia blanca sin mielinizar.



Imágenes de RM; Secuencias FLAIR axial, T2 axial y T2 coronal donde se observan múltiples lesiones hiperintensas en sustancia blanca periventricular y subcortical, de aspecto confluyente en los centros semioviales. Algún infarto lacunar antiguo en ganglios basales.

SECUELAS DE LESIONES CEREBRALES PERINATALES

LESIONES CEREBRALES POSTNATALES:

La asfixia neonatal sigue siendo un problema importante de mortalidad y morbilidad a largo plazo en las unidades de neonatología, a pesar de las mejoras en estudio y monitoreo perinatal. Su principal expresión clínica usada como sinónimo es la encefalopatía hipóxico isquémica. La presente revisión tiene el fin de recordar la etiopatogenia, fisiopatología, expresión clínica y actualizar el manejo y tratamiento establecido como experimental.

Asfixia se define como la falta de oxígeno (hipoxia) o la falta de perfusión (isquemia) en diversos órganos. Se acompaña de acidosis láctica en los tejidos y si se asocia a hipoventilación, presenta hipercapnia. ¹²

Incidencia

Es variable dependiendo de los centros de referencia, se calcula de 1 a 1,5% en la mayoría de ellos, este porcentaje sube a 9% en menores de 36 semanas.

Es responsable del 20% de las muertes perinatales. La incidencia aumenta en hijos de madres diabéticas y toxémicas, también está en relación con parto en presentación de nalgas, retraso de crecimiento intrauterino y recién nacidos postmaduros.

12

HEMORRAGIA INTRACRANEANA:

La hemorragia de la matriz germinal es la variedad más común del recién nacido prematuro, causando hemorragia peri e intraventricular (HPV/HIV). En el recién nacido de término es más frecuente observar la hemorragia parenquimatosa y el hematoma subdural, casi siempre secundario a trauma del parto y asfixia.

La incidencia de HIC en el RN pretérmino < 34 semanas es de 25-40% con un 30% - 60% de incidencia en el menor de 28 semanas. Esta incidencia se ha mantenido por aumento de la sobrevivencia de los r. nacido EBPN (<1000gr), que tienen un alto riesgo de desarrollar hemorragia. 60% ocurre en las primeras 4 horas, 75% en las primeras 72 horas, y un 95% en la primera semana. ¹²

El sitio de origen de la HPV/HIV es la matriz germinal subependimaria, el cual es un sitio de formación de precursores neuronales y gliales, desde donde migran a la corteza cerebral. La matriz germinal es irrigada por un lecho vascular inmaduro, formado por vasos delgados e irregulares, el cual cambia y madura con el avance de la edad gestacional. La HPV/HIV se origina por ruptura de estos vasos. ¹²

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

Los estudios Ultrasonográficos, para la mayoría de los autores, permiten clasificar las hemorragias en cuatro grupos.

La primera clasificación de las HIV la realizan Bustein y Papile en 1978, (8). Ellos las dividen en cuatro grados acorde a la severidad:

- Grado I: Hemorragia subependimial: Daño de matriz germinal sin o con una mínima cantidad de sangre en ventrículos.

- Grado II: Hemorragia Intraventricular (HIV) Sangre en ventrículos que compromete 10 50% del área
- Grado III: HIV con dilatación ventricular Sangre en ventrículos que ocupa más del 50 % del área,
- Grado IV: HIV con dilatación ventricular y extensión a parénquima

Esta clasificación tiene el mérito de haber permitido entender las lesiones mas frecuentes en el recién nacido con HMG. ¹²

HALLAZGOS RADIOLOGICOS:

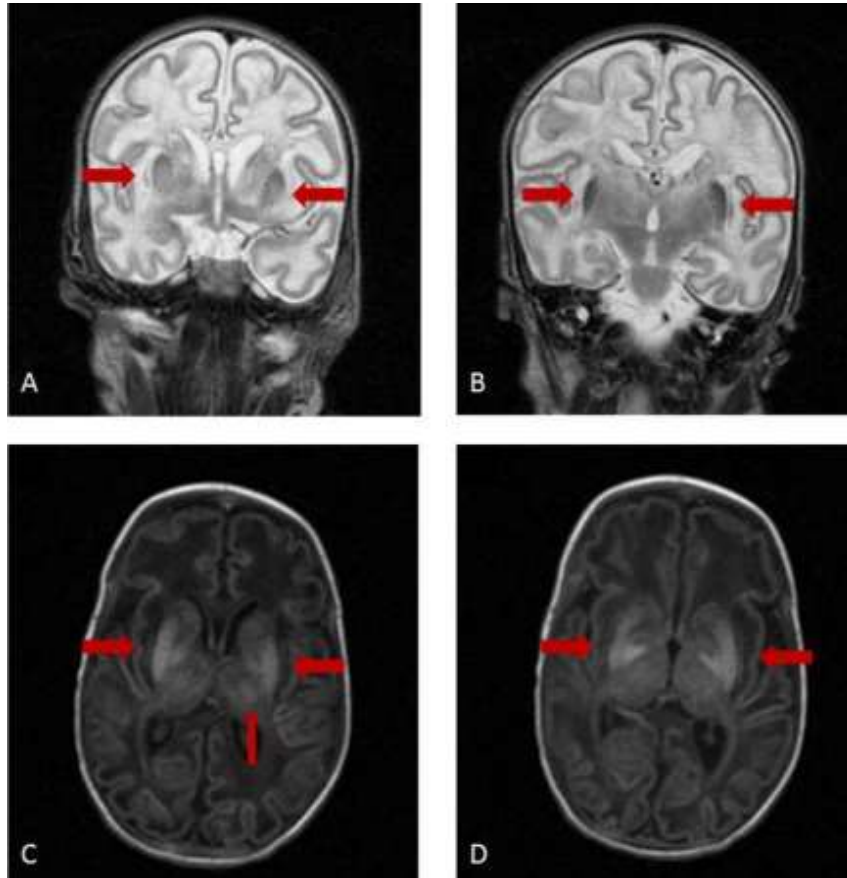
La ecografía transfontanelar es de escasa utilidad a la hora de detectar alteraciones en los territorios frontera, debido a la proximidad de éstos a la bóveda craneal.

La RM es la técnica de elección. Las imágenes potenciadas en difusión muestran los primeros cambios, incluso en las primeras 24 horas tras el insulto. Típicamente demuestran restricción en la sustancia blanca subcortical, fundamentalmente en los territorios frontera parasagiales. Estos hallazgos pueden ser muy sutiles, ya que la hiperseñal T2 del encéfalo neonatal normal, escasamente mielinizado, puede enmascarar áreas de restricción de la difusión. Por ello, la secuencia de difusión en neonatos siempre debe correlacionarse con el mapa ADC, en el que las lesiones reales aparecerán hipointensas. Las imágenes potenciadas en T1 y T2 son más útiles para el diagnóstico al final de la primera semana, cuando las anomalías detectables en secuencias de difusión desaparecen. ¹²

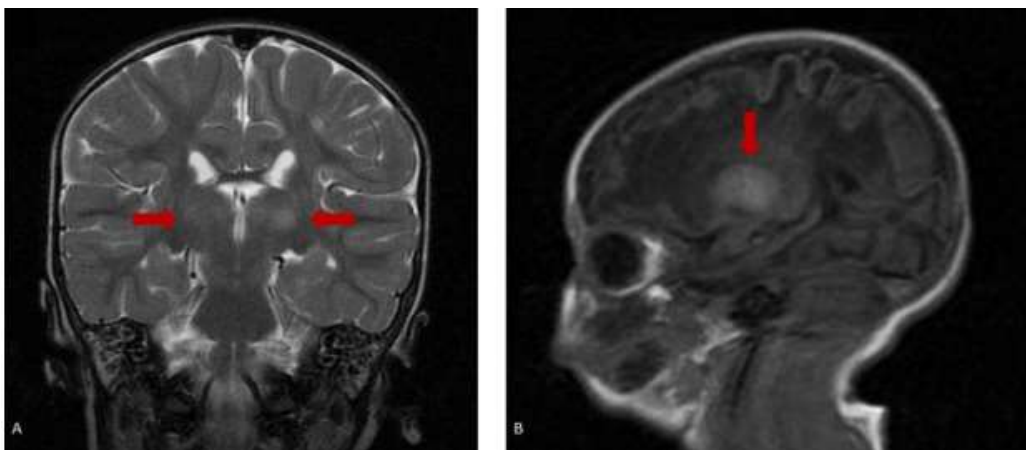
El hallazgo característico consiste en la existencia de edema en los territorios frontera, con pérdida de la diferenciación entre la sustancia blanca y la sustancia gris que en la fase crónica evoluciona hacia atrofia cortical y disminución del volumen de la sustancia blanca parasagital. ¹²

FACTORES DE RIESGO DE HPV/HIV:

Prematurez, síndrome de distress respiratorio (especialmente EDS), apnea, hipoxia e hipercapnia que resultan en alteración del flujo sanguíneo cerebral (FSC), asfixia perinatal, neumotórax. Todos estos factores producen cambios bruscos en presión arterial y venosa lo que se transmite a matriz germinal resultando en una combinación de isquemia y hemorragia. ¹²



Hallazgos residuales a EIH severa en neonato a término estudiado mediante RM. a y b) Imágenes potenciadas en T2, plano coronal. Se observa hipointensidad de ambos putámenes, c y d) Secuencia T1 en plano axial que muestra hiperseñal de ambos putámenes y tálamo lateral izquierdo.



Paciente pretérmino con EIH severa. Hiperintensidad talámica (flechas) visible en RM, tanto en el plano coronal en secuencia T2 (a) como en el sagital T1 (b)

ESCLEROSIS MESIAL TEMPORAL:

La esclerosis del hipocampo es la alteración más frecuente en la ELT, y la causa más importante de epilepsia refractaria. Histológicamente, se caracteriza por pérdida neuronal, reorganización sináptica en las fibras musgosas y astrogliosis. Las alteraciones son más graves en algunas zonas del hipocampo. Así, el sector de Sommer (campo CA1) es el más vulnerable y en la ETM siempre está alterado, con mayor pérdida neuronal. Los cambios afectan menos al sector de Bratz (campos CA3 y CA4). El más resistente es el campo CA2 o sector de Spielmeyer. Todo ello indica que existe una vulnerabilidad selectiva, no solamente en el cerebro, sino dentro del propio hipocampo, y que las crisis juegan un papel importante en el desarrollo de la ETM. ¹⁴

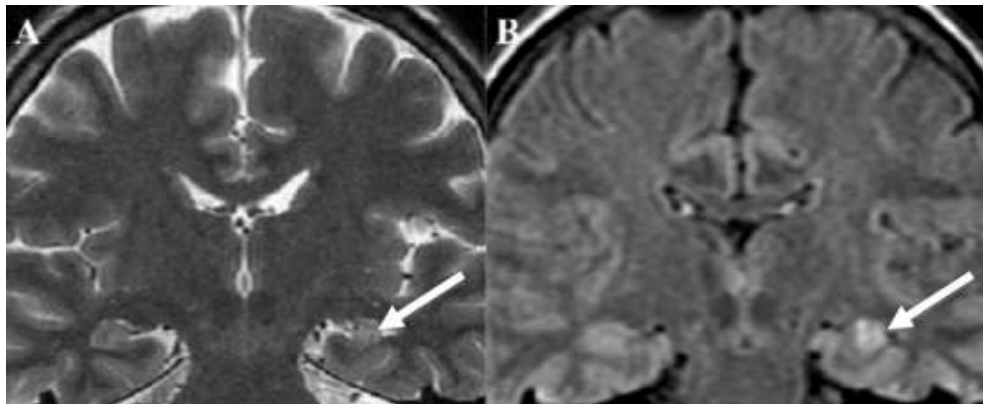
Aunque la causa de la ETM no está claramente establecida, y probablemente no sea única, se admite que algún tipo de agresión durante el desarrollo lesiona el hipocampo en individuos predispuestos que tras el inicio de las crisis desarrollan la ETM.

Las crisis febriles complicadas y el estatus epiléptico se asocian con ETM hasta en el 80% de los casos. Pacientes con estatus epiléptico han mostrado alteraciones postcríticas en el hipocampo y la amígdala. ¹⁴

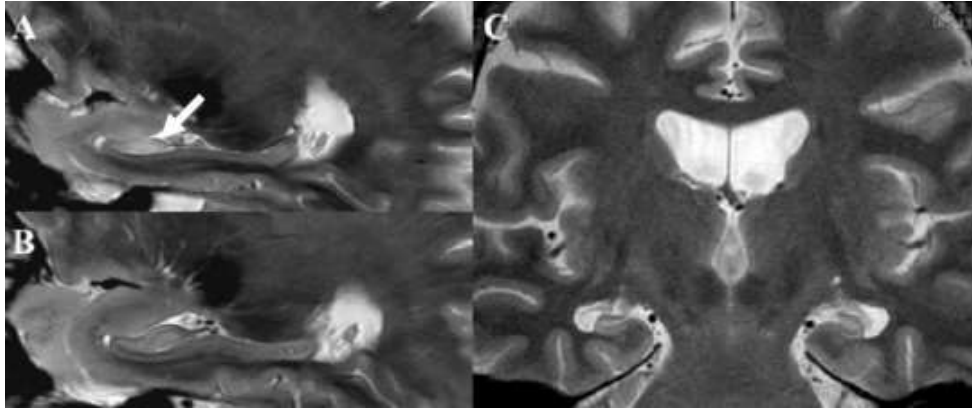
Las alteraciones postcríticas del hipocampo pueden ser unilaterales y presentar realce postcontraste en el sector de Sommer, reducción del coeficiente de difusión aparente, y, en controles sucesivos, pérdida de volumen y un discreto aumento de señal ~ en secuencias T2. Muchos de estos casos desarrollan posteriormente clínica de ELT10. Aunque la afección previa en el hipocampo no ha sido claramente determinada, probablemente el propio desarrollo del hipocampo representa un papel importante, ya que aunque la ETM puede desarrollarse en la edad adulta, la mayoría de los pacientes refieren algún evento precipitante en la infancia. ¹⁴

En RM, lo más frecuente en la ETM es la atrofia del hipocampo (90-95%) seguida por la alteración de señal, ~ sobre todo la hipersenal ~ en las secuencias T2/FLAIR (80-85%), y la pérdida de la estructura interna (60-95%) 11,12. Sin embargo, probablemente los factores técnicos han condicionado la frecuencia de los hallazgos ya que a medida que han mejorado las secuencias, y, sobre todo, los imanes, se encuentran con mayor frecuencia alteraciones sutiles en la señal y la estructura interna sin pérdidas

significativas del volumen del hipocampo^{13,14}. Esto es característico de la esclerosis del endfolium, un subtipo histológico de ETM donde las lesiones se restringen a los campos CA3 y CA4. En este caso, el único hallazgo puede ser el aumento de señal ~ en T2 o FLAIR en la región central del hipocampo¹⁵. En casos dudosos, el empleo de equipos de 3 T aumenta la sensibilidad de la RM. Por otro lado, cuando la pérdida de volumen no es llamativa, la disminución de las digitaciones en la cabeza del hipocampo puede indicar una atrofia focal. La volumetría del hipocampo puede ser de utilidad en el ámbito de la investigación y en los casos dudosos, especialmente cuando se sospeche una ETM bilateral, en la que el análisis visual es más limitado¹⁶. En la ETM, además del hipocampo se afectan otras estructuras del sistema límbico, lo que puede dar lugar a otros hallazgos. El aumento de tamaño ~ del asta temporal ipsilateral es frecuente, aunque de forma aislada carece de valor ya que no son raras las asimetrías de las astas temporales en individuos normales. Ocasionalmente, la amígdala puede ser hiperintensa, probablemente reflejando alteraciones similares a las del hipocampo. Menos frecuente es la pérdida de volumen de otras estructuras límbicas, como la corteza entorrinal, el fórnix o el cuerpo mamilar homolateral, pero todos estos hallazgos suelen asociarse a cambios evidentes en el hipocampo, y su valor diagnóstico es limitado. El hipocampo contralateral presenta frecuentemente alteraciones histológicas según los datos de autopsias, aunque las alteraciones en los estudios de RM no superan el 20%. ¹⁴



Esclerosis temporal medial izquierda. Se observa disminución de tamaño ~ del hipocampo y aumento de señal ~ en T2 (A) y FLAIR (B) (flechas).



Esclerosis unilateral anterior (A, B) con afectación exclusiva de la cabeza del hipocampo izquierda (flecha). Esclerosis difusa bilateral (C) con atrofia y aumento de señal ~ de ambos hipocampos.

Pronóstico y Tratamiento

Conviene resaltar en primer lugar que lo que sabemos sobre el pronóstico de la ETM por EH proviene de series microquirúrgicas de casos farmacorresistentes. Es posible que haya muchos casos (algunos autores consideran que pueden ser el 80% del total) leves y que se controlen fácilmente con medicación por lo que nunca son derivados a centros de referencia ²³

En cuanto al tratamiento, debe ir encaminado a lograr un control óptimo de las crisis sin olvidar el tratamiento de la comorbilidad neuropsicológica y neuropsiquiatría. ²³

V. MATERIAL Y MÉTODOS

5.1 TIPO DE ESTUDIO

Estudio descriptivo-prospectivo a realizarse en el Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango.

Es una investigación documental, mediante revisión de imágenes de resonancia magnética cerebral.

5.2 POBLACIÓN EN ESTUDIO:

Pacientes pediátricos de 0 a 12 años, de ambos sexos, con historia clínica de convulsiones de difícil tratamiento o con patologías congénitas cerebrales, que acudieron al Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango.

5.3 SELECCIÓN Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

Se tomaran a todos los pacientes pediátricos, entre 0 y 12 años, de ambos sexos, con antecedente de convulsiones de difícil tratamiento o con patologías congénitas, referidos por neurólogos pediatras del Centro Neurológico de Occidente, para la realización de resonancia cerebral.

5.4 OBJETO DE ESTUDIO

Pacientes pediátricos entre 0 y 12 años de edad.

5.5 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Pacientes menores de 12 años.
- Pacientes de ambos sexos
- Pacientes con historia de convulsiones de difícil tratamiento o con patología congénita cerebral que acuden al centro neurológico de Occidente y que son referidos por neurólogos pediatras para la realización de resonancias cerebrales.

5.6 GRUPO DE EXCLUSIÓN

- Pacientes menores de 12 años que no presenten antecedentes de trastornos convulsivos, sin historia de patología cerebral congénita y con antecedentes de trauma de cráneo.

5.7 VARIABLES

- Hallazgos de resonancia magnética cerebral
- Edad
- Sexo

5.8 INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

La recolección de la información la realizó la investigadora por medio de una boleta de recolección de datos a cada paciente sometido a resonancia magnética cerebral, la cual fue elaborada según los objetivos del estudio, dicha boleta incluye: datos generales, hallazgos de resonancia magnética cerebral de los pacientes objeto de estudio referidos por neurólogos pediatras del Centro Neurológico de Occidente.

El estudio neurológico se realizó con un equipo de Resonancia Magnética de 1.5 Tesla, de la marca General Electric, ubicado en el Centro Neurológico de Occidente.

Para la realización de la resonancia cerebral se utilizó un equipo de 1.5 tesla, el protocolo a utilizar fue, secuencias T1, T2, FLAIR, utilizando cortes axial, coronal y sagital, utilizando además Gadolinio.

Para la interpretación de los estudios se contó con la colaboración de una médica radióloga y el residente coordinador del estudio.

Para dicha investigación se utilizó como instrumento: tablas de contingencia 2 X 2 para estimar valores de sensibilidad, especificidad, valores predictivos positivos y valores predictivos negativos. Además se determinó edad, sexo y patología más frecuente utilizando tablas de porcentajes.

Prueba en Evaluación	Si	No
Positiva	a	b
Negativa	c	d

Evaluación de Prueba Diagnóstica:

a: 42 b: 3 c : 39 d :42

Sensibilidad: 0.52

Especificidad: 0.93

Prevalencia: 0.64

Valor Predictivo Positivo (VPP): 0.93 ó en porcentaje 93 %

Valor Predictivo Negativo (VPN): 0.52 ó en porcentaje 52 %

Cociente de Probabilidad para un test positivo (LR+): 7.43

Cociente de Probabilidad para un test negativo (LR-): 0.52 %

Prior Odds: 1.8 Probabilidad pre-test: 0.64 % ó en porcentaje 64 %

Post Odds +: 13.37 Probabilidad pre-test +: 0.93 ó en porcentaje 93 %

Post Odds -: 0.19 Probabilidad post-test -: 0.16 ó en porcentaje 16 %

5.9 ALCANCES Y LIMITES

5.9.1 AMBITO GEOGRAFICO:

Cabecera departamental de Quetzaltenango

5.9.2 ÁMBITO INSTITUCIONAL:

Centro Neurológico de Occidente, Quetzaltenango. Este es un centro especializado sobre la atención del paciente con epilepsia de difícil tratamiento, así como retraso psicomotriz infantil, enfermedad vascular cerebral, déficit cognitivo, atendido por

neurólogos pediatras y que además cuenta con los servicios de resonancia magnética cerebral, el cual está a cargo de una médico radióloga.

5.9.3 AMBITO TEMPORAL:

El estudio se realizó durante el período Enero-Diciembre 2013

5.10 PLAN DE ANÁLISIS

Tablas de contingencia 2X2 utilizando el software SPSS para estimar valores de sensibilidad, especificidad, valores predictivos positivos y valores predictivos negativos. Tablas de porcentajes.

5.11 ASPECTOS ÉTICOS

Este es un instrumento el cual es completamente confidencial donde no habrá mención sobre datos de ningún paciente. El estudio no conlleva ningún riesgo para los pacientes participantes en dicho estudio. A los médicos encargados del centro asistencial se les explico de manera clara los objetivos principales de la investigación así mismo la importancia de su colaboración al brindar los datos solicitados.

5.12. RECURSOS

Boletas de recolección de datos, computadora, tinta, internet, memoria USB, lapiceros, material de oficina, Resonancia Magnética, Imágenes de resonancia magnética cerebral, Interpretación de imagen e informe.

5.13.1. HUMANOS

- Investigador
- Asesor
- Revisor
- Pacientes

5.13.2 COSTOS

VI. RESULTADOS

HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL

CUADRO No. 1

HALLAZGOS

RM	FRECUENCIA	PORCENTAJE
Normales	3	7 %
Patológicas	39	93 %
Totales:	42	100 %

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 2
PATOLOGÍAS CEREBRALES

LESIÓN CEREBRAL	Masculino	Femenino	Total
Anomalías congénitas	18	10	28
Trastornos de sustancia blanca	2	0	2
Anomalías de Hipocampos	4	3	7
Otros	2	0	2
Normales	2	1	3
TOTAL:	28	14	42

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 3

ANOMALIAS CONGENITAS CEREBRALES

LESION CEREBRAL CONGÉNITA	FEMENINO	MASCULINO	TOTAL	PORCENTAJE
Displasia Cortical	4	7	11	25 %
Paquigiria	1	6	7	16.5 %
Polimicrogiria	4	3	7	16.5 %
Heterotopías	1	1	2	4.7 %
Dandy Walker	0	1	1	2.3 %
TOTAL:	10	18	28	66 %

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 4

SENSIBILIDAD Y ESPECIFICIDAD DE LA RESONANCIA MAGNETICA

RESONANCIA MAGNETICA CEREBRAL	S (%)	E (%)	VPP (%)	VPN (%)
HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNETICA CEREBRAL EN PACIENTES CON TRASTORNOS COVULSIVOS	0.52	0.93	0.93	0.52

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 5

SEXO

SEXO	No. PACIENTES	PORCENTAJE
FEMENINO	14	33 %
MASCULINO	28	66 %
TOTAL:	42	100 %

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 6**EDAD**

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE
0 – 4 años	26	61 %
5 - 8 años	11	26 %
9 – 12 años	5	12 %
TOTAL:	42	100 %

Fuente: Boleta de recolección de datos

CUADRO No. 7**LUGAR DE PROCEDENCIA**

Lugar de Procedencia	Masculino	Femenino	Total %
Quetzaltenango	14	7	50 %
San Marcos	8	3	26 %
Huehuetenango	3	1	9 %
Sololá	3	0	7 %
Retalhuleu	1	1	4 %
TOTAL:	29	12	100 %

Fuente: Boleta de recolección de datos

VII. DISCUSIÓN Y ANALISIS DE RESULTADOS

La población de estudio fueron pacientes pediátricos menores de 12 años de ambos sexos, con trastornos convulsivos que acudieron al Centro Neurológico de Occidente evaluados por neurólogos pediatras y referidos para evaluación por resonancia magnética.

En relación al cuadro número uno, sobre los hallazgos de resonancia magnética en los pacientes con trastornos convulsivos que acuden al Centro Neurológico de Occidente Quetzaltenango, se pudo establecer que de las lesiones que con mayor frecuencia están relacionados al desarrollo de convulsiones, están las anomalías congénitas, que representan un 66 %, de estas cabe mencionar que la displasia cortical es la malformación cerebral más frecuente, con un 25 %, afectando a 42 % de pacientes que representan al sexo masculino, también se puede mencionar al complejo agiria-paquigiria como causa de epilepsia en este grupo de pacientes, representado por un 33 % en nuestro estudio, comparado al estudio realizado en Children Hospital de Boston en donde se reportaron 42.5 % de los pacientes estudiados presentaban anomalías estructurales como displasias del desarrollo.

Con respecto a las anomalías de hipocampos, según nuestro estudio ésta afecta a 16 % de los pacientes investigados mediante resonancia magnética, dichas anomalías se sabe que inician desde el desarrollo embrionario y el estudio de resonancia magnética es el mejor método para caracterizarlas, datos estadísticos de las revisiones bibliográficas reportan que la esclerosis temporal mesial es una lesión altamente epileptogénica, en donde la resonancia magnética es un método importante dada la alta discriminación anatómica y a su capacidad de detección de las lesiones.

Con relación al cuadro número cuatro, de sensibilidad y especificidad permiten valorar la validez de una prueba diagnóstica, en este caso la resonancia magnética en la valoración de anomalías congénitas cerebrales. En Tanto la sensibilidad como la especificidad proporciona información acerca de la probabilidad de obtener un resultado concreto (positivo o negativo) en función de la verdadera condición del enfermo con respecto a la enfermedad. En este caso, dicho estudio tiene una especificidad de un 93 %

y una sensibilidad de 52 % para diagnosticar o determinar hallazgos de anomalías cerebrales congénitas, además presenta un valor predictivo positivos de 93 %.

En cuanto a la edad de los pacientes afectados, se encontró que el grupo predominante fue de 0 a 4 años, con 61 %. De 5 a 8 años 26 %, de 9 a 12 años 12 %, esto probablemente se debe a que los trastornos convulsivos se deben en mayor frecuencia a las anomalías congénitas, al estado clínico de los pacientes y a la temprana edad en las cuales son detectadas, datos que coinciden con el estudio realizado por Consalvo D. y Ramos Mejía, quienes encontraron en su trabajo de correlación entre la localización de la zona epileptogénica con RM en pacientes con trastornos convulsivos, que los pacientes afectados se encontraban en los 0 y 3 años de edad con un 64.7 %.

En relación al lugar de procedencia el 50 % de pacientes estudiados corresponden al departamento de Quetzaltenango seguido de San Marcos con 26 % y Huehuetenango con 9 % que son los lugares más significativos de referencia de estos pacientes, que acuden al Centro Neurológico de Occidente, que es un lugar especializado en patologías neurológicas que atiende a personas de la región.

También se ha observado que el género que predominó en cuanto a los hallazgos de Resonancia Magnética fue el sexo femenino en un 66 % y el sexo masculino el 44 %, tal cual lo indica la literatura, el sexo femenino es mayormente afectado debido a que estas anomalías pudieran estar ligadas al cromosoma Y.

Cabe mencionar que la mayoría de los estudios realizados presentan alguna anomalía, lo cual indica la importancia de realizar este tipo de estudios como lo es la resonancia magnética, ya que es una modalidad que sirve para caracterizar lesiones que en tomografía axial computarizada sería imposible determinarlas, una de estas es la esclerosis mesial temporal, cuya evaluación con resonancia magnética es fundamental, ya que es capaz de establecer en este caso, la localización exacta de la lesión estructural y sus relaciones con áreas funcionales.

7.1 CONCLUSIONES

- La resonancia magnética es la técnica de neuroimagen de elección para el estudio de los trastornos convulsivos, ya que se determinó que es muy útil para el diagnóstico de patología encefálica estructural como causa de epilepsia, observándose que presenta una especificidad de 93 %.
- Con la investigación se confirma que las lesiones cerebrales que con mayor frecuencia afectan a niños con trastornos convulsivos son anomalías congénitas, que representan un 66 %, de estas cabe mencionar que la displasia cortical es la malformación cerebral más frecuente, con un 47 %, afectando a 42 % de pacientes que representan al sexo masculino, el resto de anomalías corresponden a anomalías de hipocampos (atrofia e hiperintensidad de la corteza de hipocampos) con un 17 % de afectados.
- Las anomalías de hipocampos (que no son visibles en tomografía axial), fueron demostrables por resonancia magnética en el 17 % de los pacientes menores de 12 años con trastornos convulsivos.
- El porcentaje de estudios cerebrales normales fue de 7.14 %.
- El sexo femenino es el más frecuentemente afectado de acuerdo al estudio realizado.
- En cuanto a la procedencia de los pacientes se observó que el 50 % de pacientes son originarios de la cabecera departamental de Quetzaltenango.

7.2 RECOMENDACIONES

- Todos los pacientes con trastornos convulsivos deberían ser sometidos a estudios de resonancia magnética ya que este es un estudio de imagen que aporta la información más relevante de patología estructural encefálica.
- Mientras más temprano se realiza el diagnóstico imagenológico en pacientes con crisis convulsivas mejor serán las expectativas de tratamiento y de vida del paciente.

VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ogawa S, Lee TM, Nayak AS, Glynn P (a). Oxygenation-sensitive contrast in magnetic resonance imaging of rodent brain at high magnetic fields. *Magn Reson Med*, 2012; 14:68-78.
2. Ogawa S, Lee TM, Kay AR, Tank DW(b). Brain Magnetic Resonance Imaging with contrast dependent on blood oxygenation. *Proc Natl Acad Sci USA* 2011; 87:9868-9872.
3. Levin JM, Ross MH, Renshaw PF. Clinical applications of functional MRI in neuropsychiatry. *J Neuropsychiatry* 2005; 7(4):511-522.
4. David A, Blamire A, Breiter H: Functional magnetic Resonance Imaging: A new technique with implications for psychology and psychiatry. *Br J Psychiatry* 2005; 164:2-7.
5. Prichard JW, Rosen BR. Functional study of the brain by NRM. *J Cereb Blood Flow Metab* 2004;14 365-372
6. Fox PT, Mintun MA, Raichle ME, Miezin FM, Allman JM, Van Essen DC. Mapping the visual cortex with positron computed tomography. *Nature* 2006; 323:806-809.
7. Ogawa S, Tank D, Menon , Ellermann JM, Kim S-G, Merckle K, Ugurbil K. Intrinsic signal changes accompanying sensory stimulation: functional brain mapping using MRI. *Proc Natl Acad Sci USA* 2002 ;89:5951-5955.
8. Bandettini PA, Wong EC, Hinks RS, Tikofsky RS, Hyde JS. Time course EPI of human brain function during task activation. *Magn Reson Med* 2002;25:390-398.
9. Mock BJ, Lowe MJ, Turski PA. *Functional Magnetic Resonance Imaging*, vol III. 3a edición, Stark DD y Bradley WG Jr., eds. Mosby 2009; 1555-1574
10. Jones AP, Hugges DG, Brette DS, Robinson L, Sykes JR, Aziz Q, et al. Experiences with functional magnetic resonance imaging at 1 tesla. *Br J Radiol* 2006; 71:160-166.

11. Chang L, Ernst T. MR spectroscopy and diffusionweighted MR imaging in focal brain lesions in AIDS. *Neuroimag Clin North Am* 2007; 7: 409-426.
12. Wright D, Schneider A, Berger J. Central nervous system opportunistic infections. *Neuroimaging ClinN Am* 2007; 7: 513-525.
13. D. Gorostiza Laborda *, B. Mateos Goni, M. Berástegui Imaz, I. Escudero Martínez y B. Iturre Salinas, Afectación difusa del cerebelo en la edad pediátrica: hallazgos en resonancia magnética, Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo, Vizcaya, España. Mayo de 201.
14. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, et al. A developmental and genetic classification for malformations of cortical development. *Neurology* 2005;65:1873–87
15. Barkovich AJ, Rowley H, Bollen A. Correlation of prenatal events with the development of polymicrogyria. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;16:822–27
16. Guerrini R, Dubeau F, Dulac O, et al. Bilateral parasagittal parietooccipital polymicrogyria and epilepsy. *Ann Neurol* 2007;41: 65–73
17. Chassoux F, Landre E, Rodrigo S, et al. Intralesional recordings and epileptogenic zone in focal polymicrogyria. *Epilepsia* 2008;49:51–64
18. E. Widjaja, B. Li, and L. Santiago Medina, Diagnostic Evaluation In Patients With Intractable Epilepsy And Normal Findings On MRI: A Decision Analysis And Cost-Effectiveness Study. 2012; 1004:1009.
19. Immonen A, Jutila L, Muraja-Murro A, et al. Long-term epilepsy surgery outcomes in patients with MRI-negative temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2010;51:2260–69
20. C. Scanlon S.G. Mueller D. Tosun I. Cheong P. Garcia J. Barakos M.W. Weiner K.D. Laxer Impact of Methodologic Choice for Automatic Detection of Different Aspects of Brain Atrophy by Using Temporal Lobe Epilepsy as a Model, 2010. 1669:16774.

21. López-Pisón J, Arana T, Abenia P, Muñoz Albillos M, Rebage V. Casuística de epilepsia sintomática en una unidad de neuropediatría de referencia regional. *Rev. Neurol.* 2009 32:118-22.
22. Peretti P, Raybaud C, Dravet C, Mancini J, Pinsard N. Magnetic resonance imaging in partial epilepsy of childhood. Seventy-nine cases. *J Neuroradiol.* 2009;16(4):308-16.
23. A.C. Coan, B. Kubota, F.P.G. Bergo, B.M. Campos, and F. Cendes, 3T MRI Quantification of Hippocampal Volume and Signal in Mesial Temporal Lobe Epilepsy Improves Detection of Hippocampal Sclerosis, 2013, *AJNR Am J Neuroradiol* 35:77– 83.
24. A. De Ciantis, A.J. Barkovich, M. Cosottini, C. Barba, D. Montanaro, M. Costagli, M. Tosetti, L. Biagi, W.B. Dobyns, and R. Guerrini, Ultra-High-Field MR Imaging in Polymicrogyria and Epilepsy, *AJNR Am J Neuroradiol* 36:309 –16 Feb 2015
25. Colombo Nadia, Tassi Laura, Galli Carlo, Citterio Alberto, Lo Russo Giorgio, Focal Cortical Dysplasias: MR Imaging, Histopathologic, and Clinical Correlations in Surgically Treated Patients with Epilepsy, *AJNR Am J Neuroradiol* 24:724–733, April 2003
26. Itzhak Levav, Caroluyn Stephenson and William Theodore. Epilepsy in Latin America and the Caribbean: a survey on needs and resources. *Pan American Journal of Public Health.*2001. Pag 342-345.
27. Celia Requena Caballero, María Isabel Febrer Bosch, Luis Requena Caballero, Miguel Ángel Navarro Mira, Luisa Obón Losada, Jesús Molinero Caturla, Adolfo Aliaga Boniche, Facomatosis pigmentovascular tipo IIb, Phacomatosis pigmentovascularis type IIb, 2011;90:579-81 - Vol. 90 Núm.11
28. Carolina Tramontini Jens¹, Diana Paola Reina Moreno², Juan Andrés Mora Salazar³, Nohora Eugenia Castaño Restrepo, Esclerosis Tuberosa: Presentación De Un Caso Y Revisión De Hallazgos En Resonancia Magnética Cerebral, *Rev.Medica.Sanitas* 16 (4): 188-193, 2013

29. S. Medrano Martorell, M. Cuadrado Blázquez b, D. García Figueredo b, S. González Ortiz a y J. Capellades Font, imágenes puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca: una aproximación diagnóstica, Radiología. 2012;54 (4):321---335.
30. Pooley RA. Fundamental physics of MR imaging. Radiographics. 2005;25:1087- 99.
31. Bitar R, Tadros S, Sarrazin J, MR pulse sequences: what every radiologist wants to know but is afraid to ask. Radiographics. 2006;26:513-37.

IX. ANEXOS

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POST-GRADOS DE MEDICINA
MAESTRÍA DE RADIOLOGÍA E IMAGENOLÓGÍA DIAGNÓSTICA
HOSPITAL NACIONAL DE OCCIDENTE**

**HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
TRASTORNOS CONVULSIVOS, DIAGNOSTICADOS EN EL CENTRO NEURÓLOGICO
DE OCCIDENTE.**

BOLETA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

BOLETA No: _____

DATOS GENERALES

Nombre: _____

Edad: _____ sexo: _____

Procedencia: _____

Trastorno convulsivo: Si: _____

Tipo de Convulsiones: _____

HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA:

A. Anomalías congénitas

- Infratentoriales: _____
- Supratentoriales: _____

B. anomalías de la Migración neuronal: _____

C. Trastornos de Sustancia Blanca: _____

D. Anomalías de Hipocampos, Esclerosis Mesial Temporal:

- Derecha _____

- Izquierda: _____

E. Otros hallazgos: _____

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para producir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada "HALLAZGOS DE RESONANCIA MAGNÉTICA CEREBRAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS CONVULSIVOS", para propósito de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala lo que conduzca su reproducción o comercialización total o parcial