



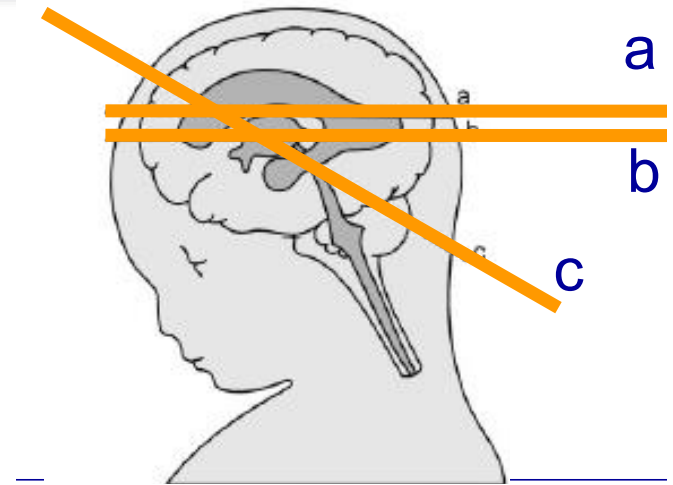
UTILIDAD DE LA RMN FETAL EN LOS DEFECTOS DE LÍNEA MEDIA DEL SNC

Servicio Ginecología y Obstetricia
H. Santa Lucía, Cartagena

EXPLORACIÓN BÁSICA LÍNEA MEDIA

ESTRUCTURAS A EXAMINAR:

- Forma de la cabeza, osificación, medida.
- Ventrículos laterales.
- Cavum del Septum Pellucidum (CSP)
- Tálamos
- Cerebelo
- Cisterna Magna



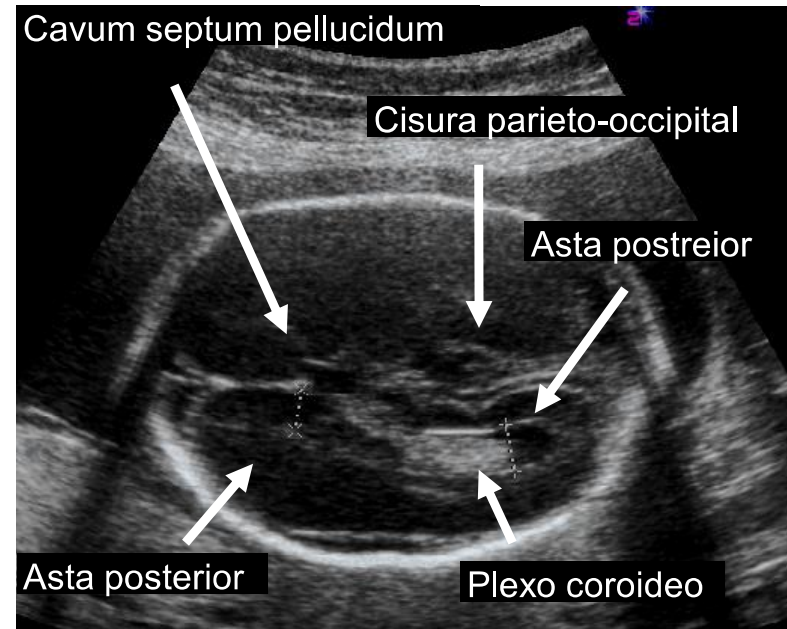
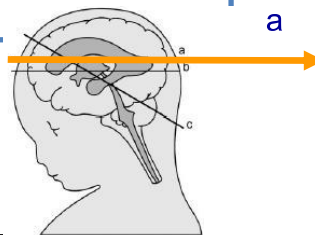
PLANO TRANSVENTRICULAR

TÉCNICA:

- Ángulo isonización 90° con la línea media.
- Simetría ambos hemisferios.

PLANO: ventric. Laterales. Astas ant y post ($\leq 10\text{mm}$)

- Plexos coroideos
- Cisura parieto-occipital.
- CSP



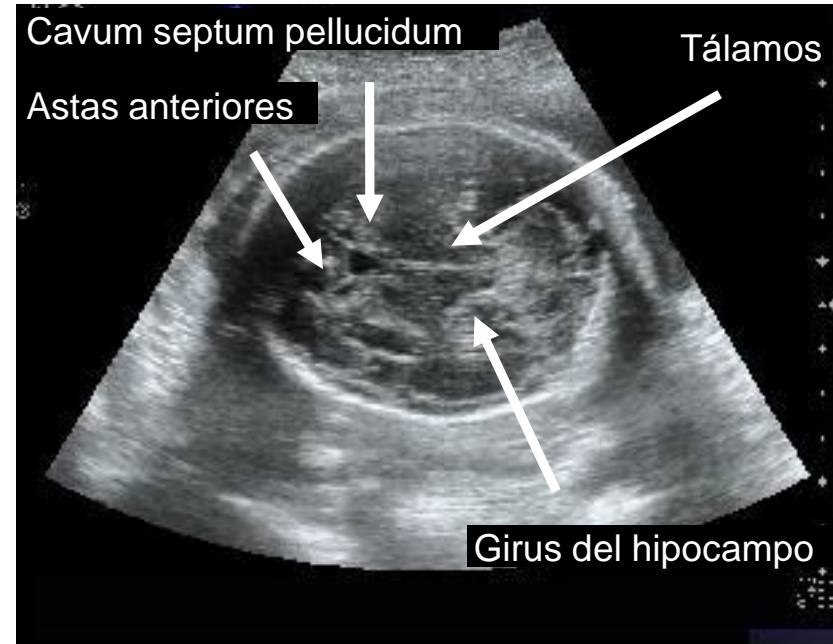
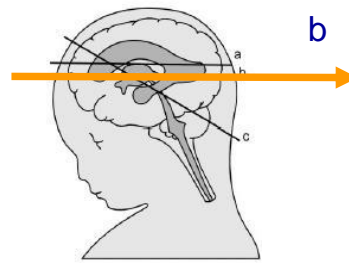
PLANO TRANSTALÁMICO (DBP)

TÉCNICA:

- Ángulo de ionización 90° con la línea media.
- Simetría ambos hemisferios.

PLANO: Línea media continua (Hoz del cerebro)

- Anterior: CSP
- Medios: núcleos del tálamo
- No se ve el cerebelo



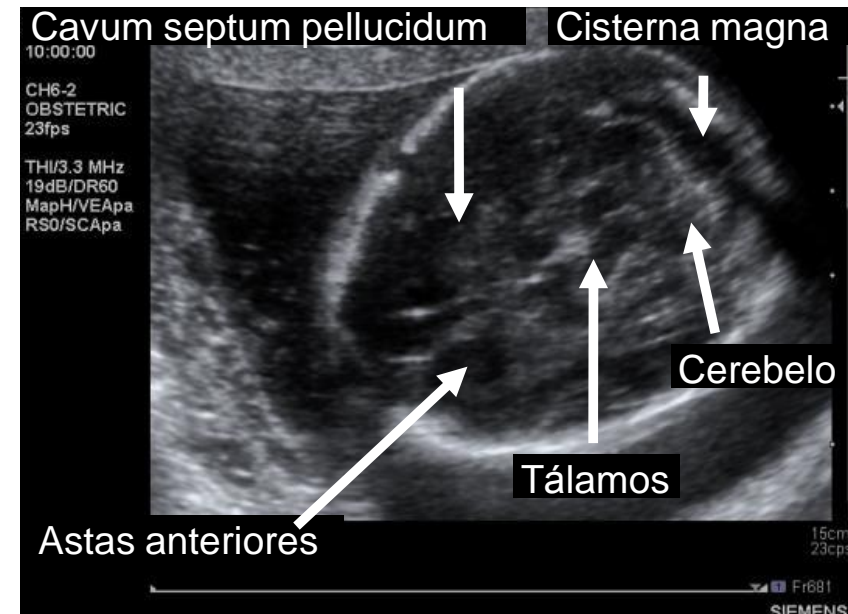
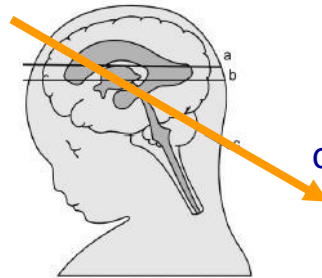
PLANO TRANSCEREBELOSO

TÉCNICA

- Ángulo de ionización 45° con la línea media. Posterior arriba.
- Simetría ambos hemisferios

PLANO: fosa posterior.

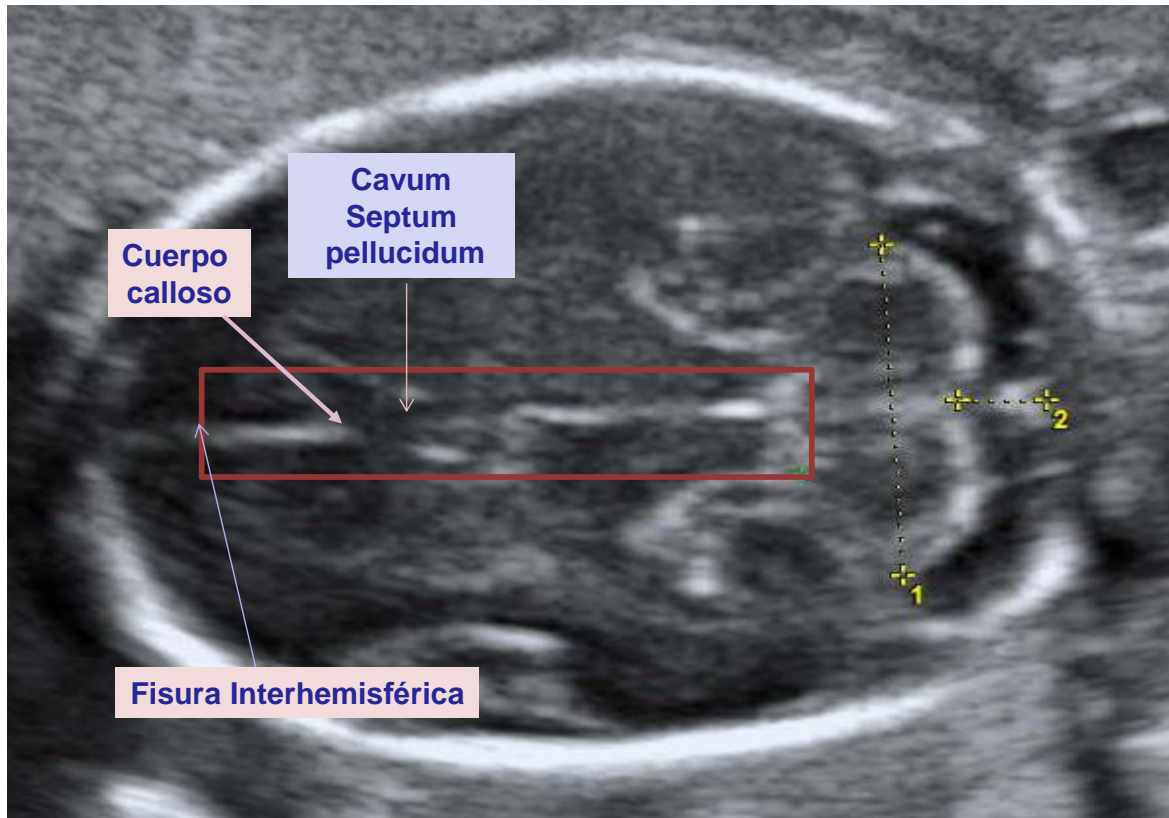
- Hemisferios cerebelosos: Distancia transcerebelosa = SG
- Cisterna Magna (Cisterna cerebello-pontina) $\leq 10\text{mm}$
- Edema nuczal $\leq 6\text{mm}$



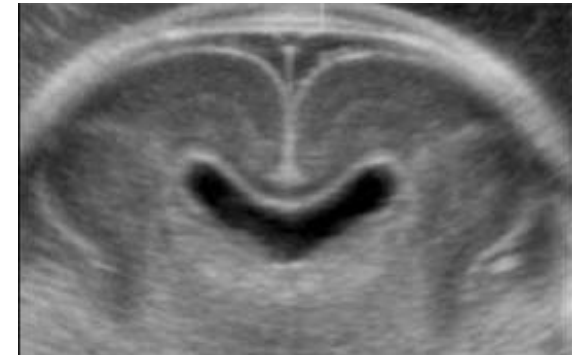
DEFECTOS DE LA LÍNEA MEDIA

Las alteraciones de la línea media cerebral incluyen un grupo de defectos que abarcan un amplio espectro de gravedad y que están típicamente asociadas a alteraciones craneofaciales:

- Anomalías del Cavum del Septum Pellucidum (Holoprosencefalia...)
- Anomalías del Cuerpo Caloso
- Patología quística de la línea media



AGENESIA CSP



AGENESIA CC



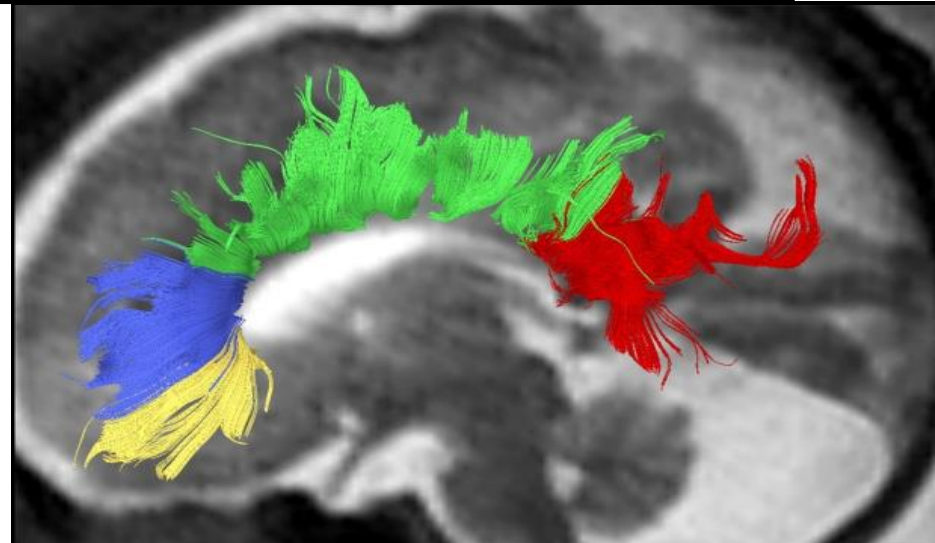
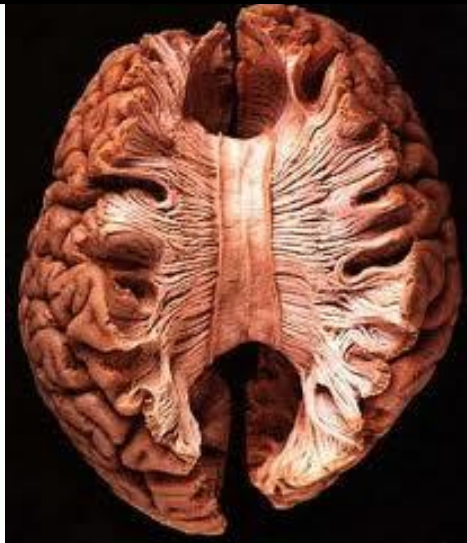
CUERPO CALLOSO

Es el haz de fibras más extenso del cerebro humano (180 millones de axones, 11% del peso del cerebro supratentorial)

Sustancia blanca que une ambos hemisferios.

Función: coordinación motora, cognitiva, sensorial y sensitiva; interhemisférica.

4 Partes: Rostrum, Genu, Cuerpo, Esplenium



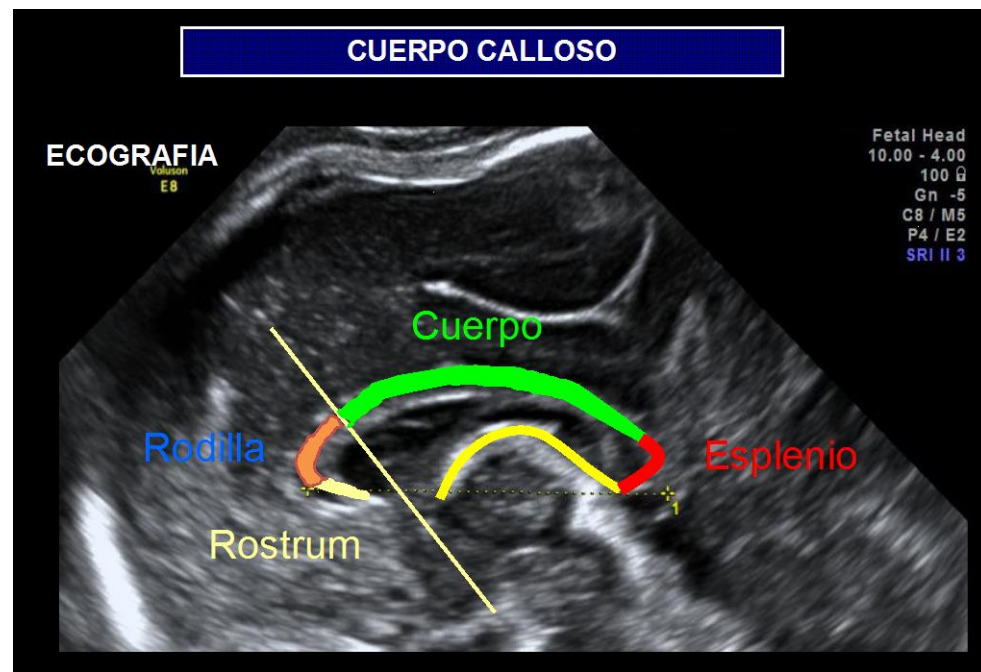
AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO

EPIDEMIOLOGÍA:

-0'3-0'7% de la población general
-2-3% de los discapacitados.

ETIOLOGÍA:

-Idiopática 68%
-Fact exógenos (infrecuente): SAF, fenilcetonuria, teratógenos (alcohol, valproato, cocaína, virus influenza y rubeola)
-Fact genéticos: Trisomías, 39% reordenaciones cromosómicas
-Contexto síndrome polimalformativo



A. Dominante

- Mowat-Wilson
- Miller-Diker

A. Recesiva

- Acrocallosal
- Andermann
- Joubert
- Meckel-Grouber
- Shapiro

Asociada cromosoma X

- Aicardi

CLÍNICA

- Defectos transmisión información compleja interhemisféricos
- Amplio espectro clínico
- Incluso con CI normal: Dificultades cognitivas y sociales.
- Asociado a: Déficit de atención, autismo, transt. Psiquiátricos, convulsiones, dificultades neuronales.

PRONÓSTICO

- Difícil asesoramiento.
- Corto plazo:
 - Aislada**: 75-85% bueno
 - 60% retraso mental
 - 33% problemas visuales
 - 29% retraso del habla
 - 25% Convulsiones
 - 20% Problemas de alimentación
 - Asociada**: adverso
- Largo plazo: incierto. Patología neuropsicológica.

DIAGNÓSTICO

SIGNOS INDIRECTOS

- Ausencia Cavum Septum Pellucidum
- Ventrículos laterales en forma de lágrima:
COLPOCEFALIA
- Ausencia arteria Pericallosa.

SIGNOS DIRECTOS

- Ausencia Cuerpo Calloso
- Surcos radiales.
- Ausencia de Cisura Cingulada

CSP
NORMAL



SIGNOS INDIRECTOS

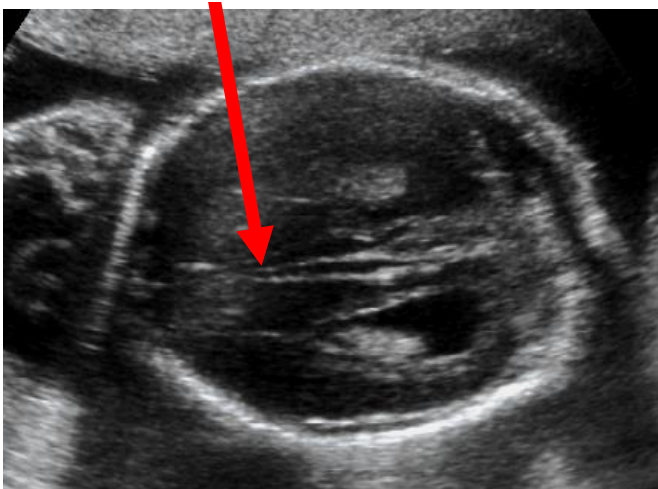
-Ausencia Cavum Septum Pellucidum

-Ventrículos laterales en forma de lágrima:

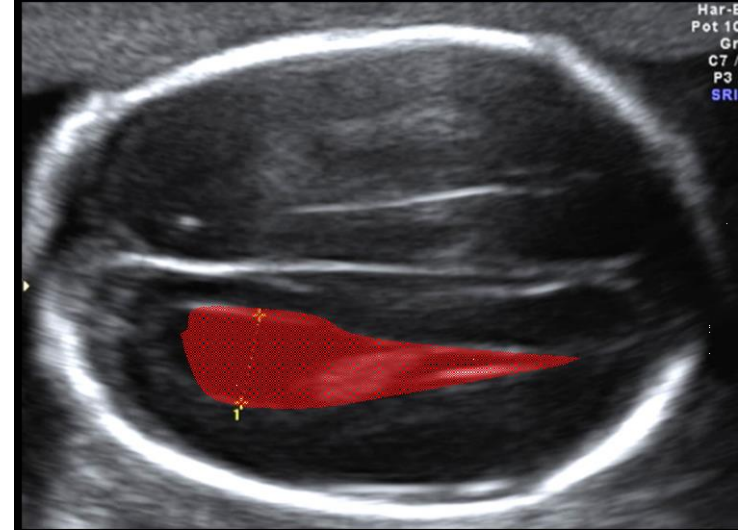
COLPOCEFALIA

-Ausencia arteria Pericallosa.

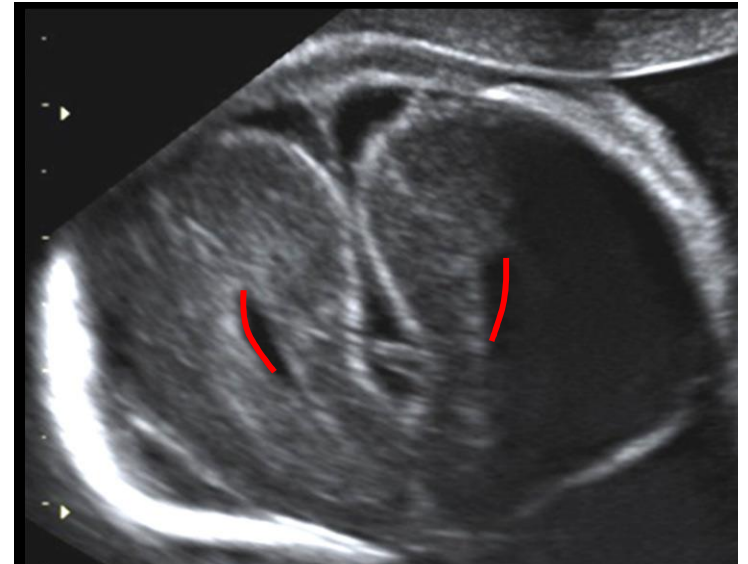
AUSENCIA CSP:
VENTRÍCULOS SEPARADOS



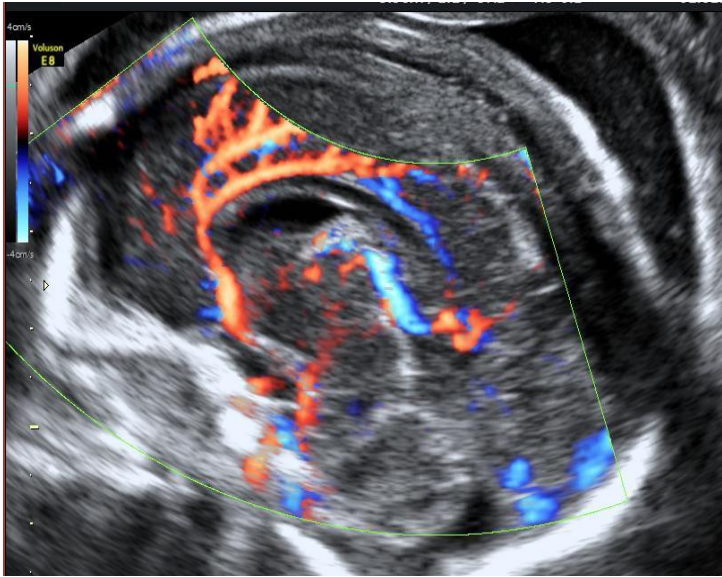
COLPOCEFALIA



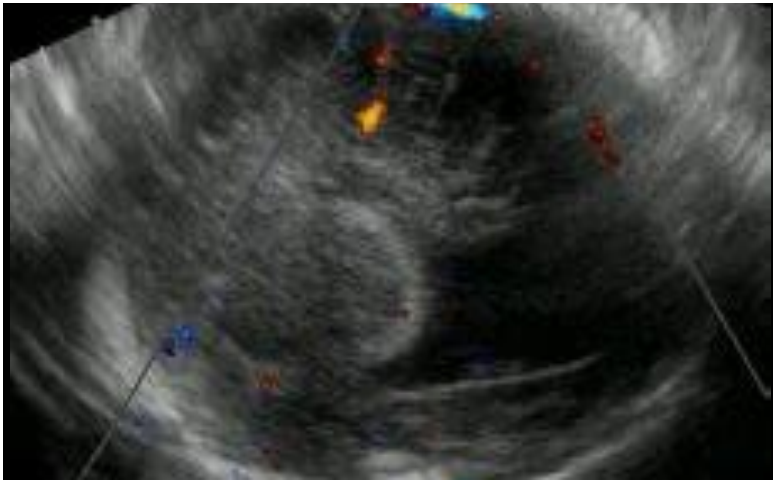
SEPARACIÓN DE ASTAS
ANTERIORES



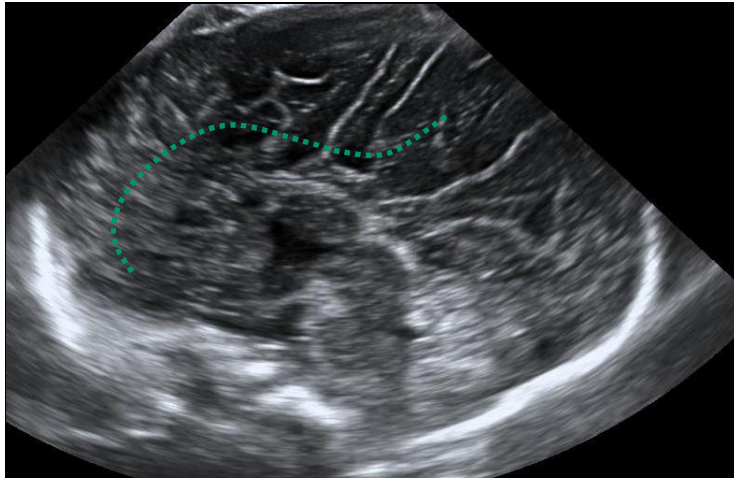
NORMALIDAD



AUSENCIA ART. PERICALLOSA

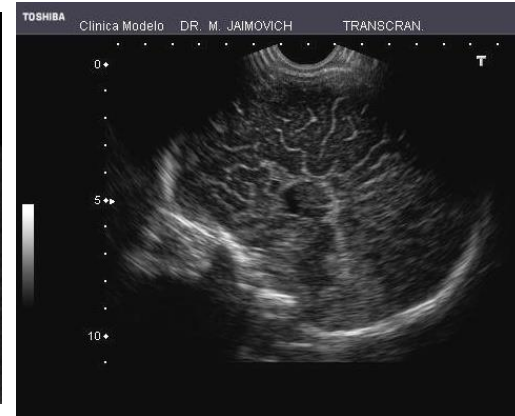
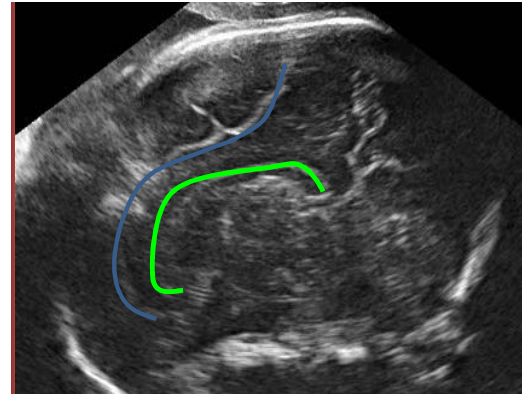


AUSENCIA CC
SURCOS RADIALES

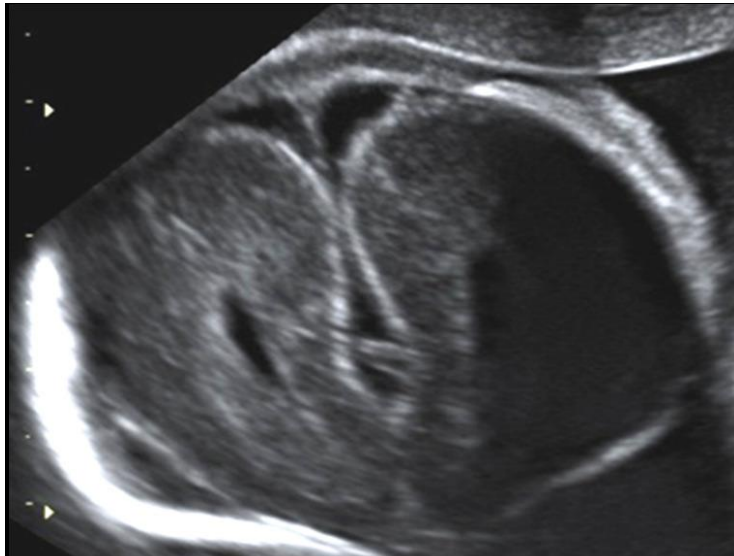


SIGNOS DIRECTOS

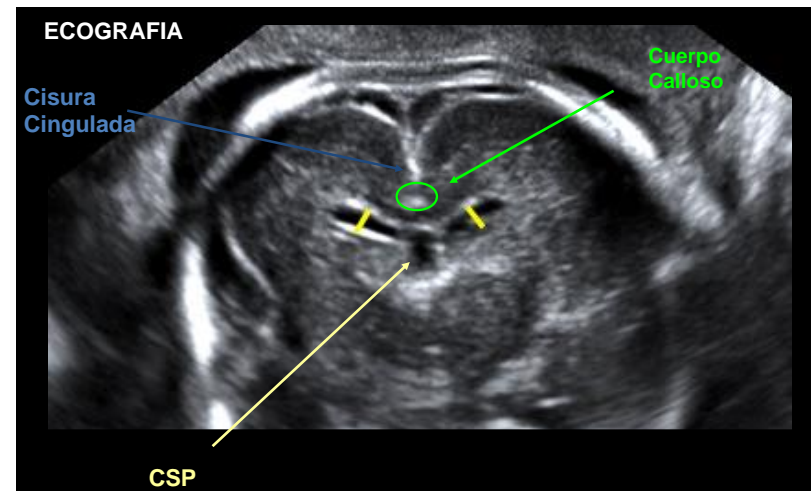
- Ausencia Cuerpo Caloso
- Surcos radiales.
- Ausencia de Cisura Cingulada



AUSENCIA C. CINGULADA



NORMALIDAD



TIPOS

Completa

Ausencia parcial de CC: Agenesia parcial de CC

Adelgazamiento CC, CC atípico: Disgenesia CC

COMPLETA

Dx posible desde la semana 20

-Sospecha:

Corte coronal: Astas anteriores más separadas y en forma de “cometa”

Corte axial: Ventrículo lateral en forma de lágrima

No se visualiza CSP

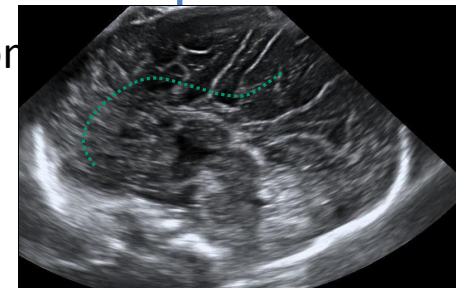
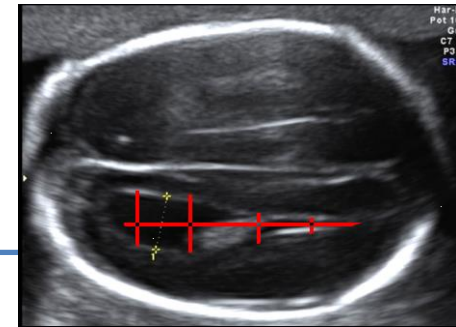
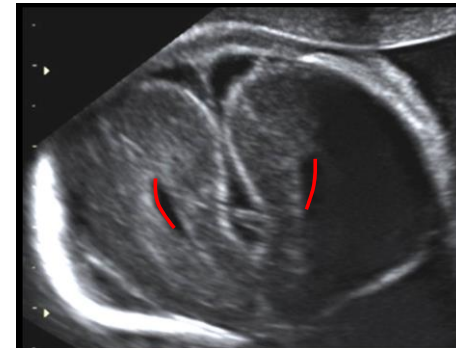
-Confirmación:

Corte coronal: Ausencia de Cuerpo Caloso

Corte Sagital: Ausencia de Cuerpo Caloso

Si cefálica: Eco TV, neurosonografía.

Alteración de las ramas de la ACA



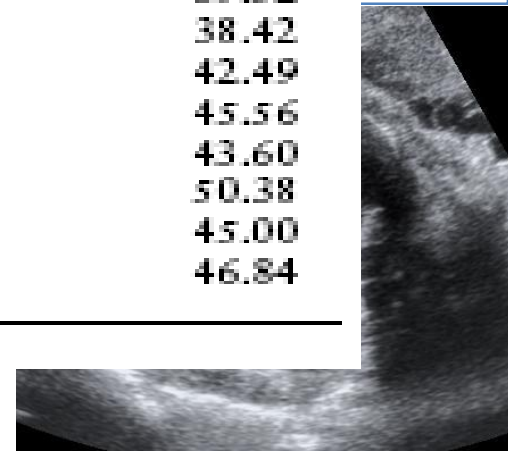
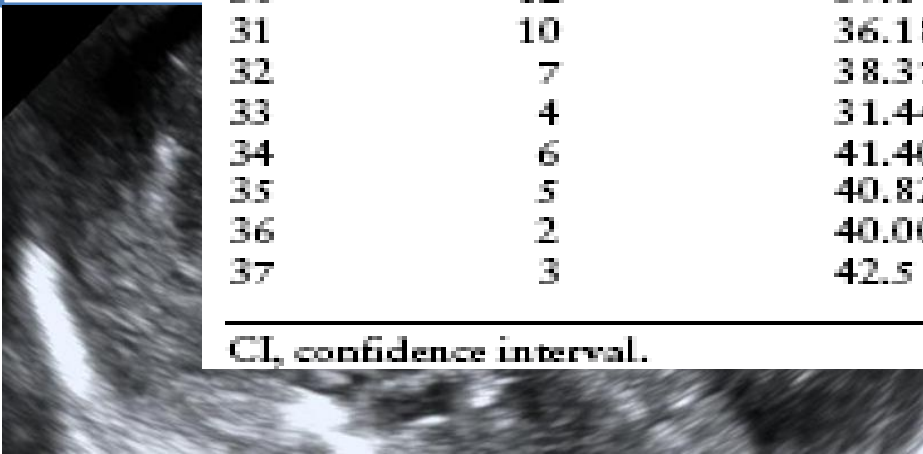
PARCIAL

Table 1 Length of fetal corpus callosum by gestational age

	<i>Gestational age (weeks)</i>	<i>Observations (n)</i>	<i>Lower 95% CI</i>	<i>Mean length (mm)</i>	<i>Upper 95% CI</i>
-Falta CC	16	4	2.95	3.75	4.55
-Ambos h	17	8	4.77	6.24	7.70
-Modifica	18	7	10.04	12.51	14.99
DIAGNOS	19	18	14.51	15.78	17.05
-CSP	20	21	18.13	18.95	19.77
-Aus	21	21	19.54	20.38	21.23
-Cor	22	18	21.53	22.39	23.24
	23	22	23.19	24.45	25.72
	24	18	26.32	27.61	28.90
	25	23	28.66	29.65	30.64
	26	18	29.91	31.44	32.98
	27	12	32.75	34.33	35.92
	28	9	32.30	34.44	36.59
	29	10	34.21	36.40	38.59
	30	12	37.14	38.33	39.52
	31	10	36.18	37.30	38.42
	32	7	38.37	40.43	42.49
	33	4	31.44	38.50	45.56
	34	6	41.40	42.50	43.60
	35	5	40.82	45.60	50.38
	36	2	40.00	44.00	45.00
	37	3	42.5	44.67	46.84

CI, confidence interval.

o.



ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

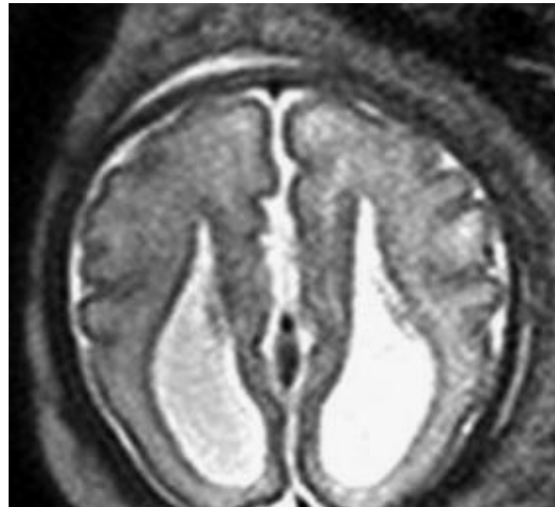
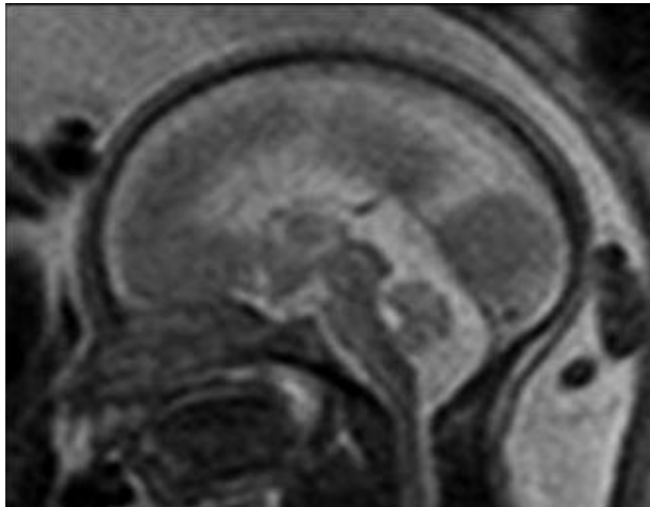
RMN FETAL

- Tiene mayor sensibilidad en la detección de agenesia y detecta anomalías cerebrales sonográficamente ocultas en hasta un 63% de los casos.
- Displasias corticales asociadas
 - Polimicrogiria 29%
 - Heterotopia 14%
 - Paquigiria/lisencefalia 25%
- Retraso de la maduración cortical
- Asociación 50% patología intracraneal.

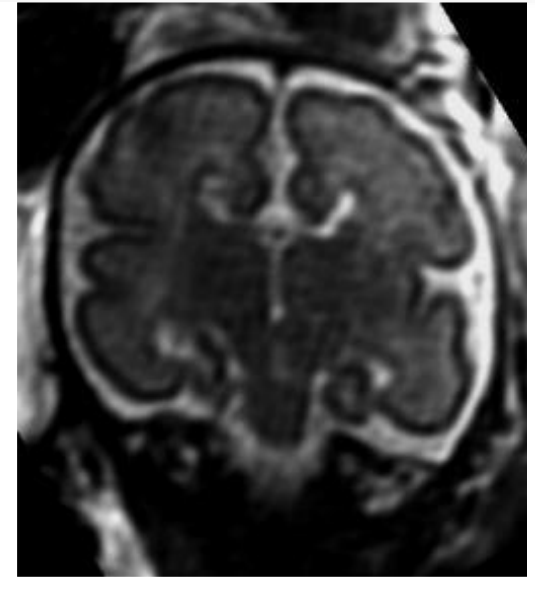
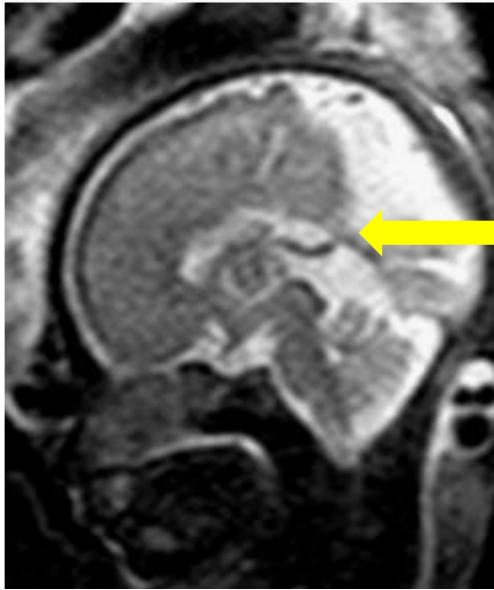
AGENESIA COMPLETA CC



25 sg

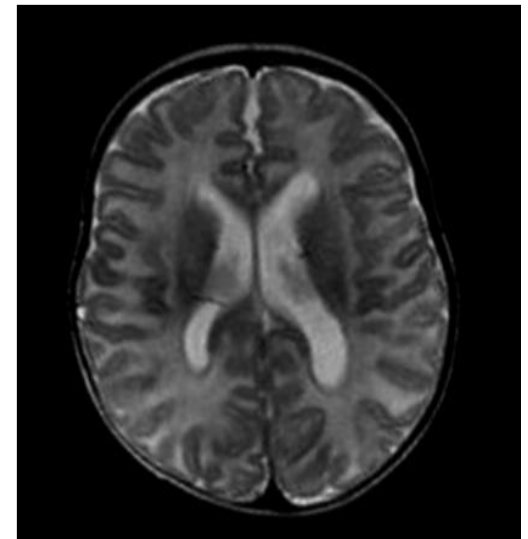
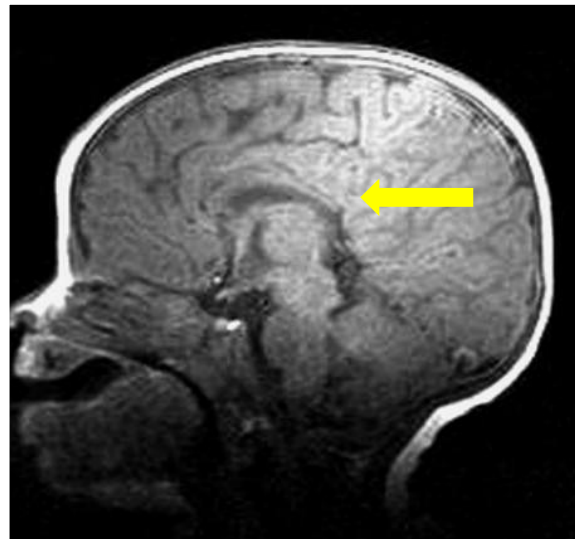


AGENESIA PARCIAL DEL CC



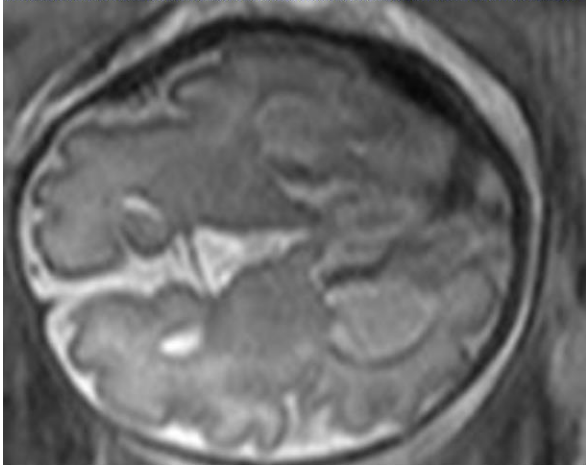
28 SG

RMN NEONATAL



RMN FETAL

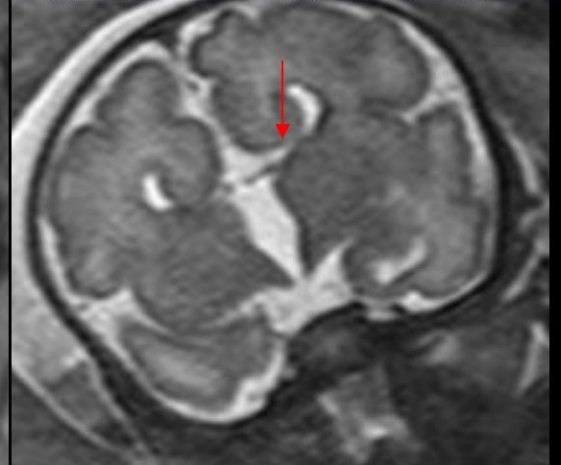
Separación astas ant.



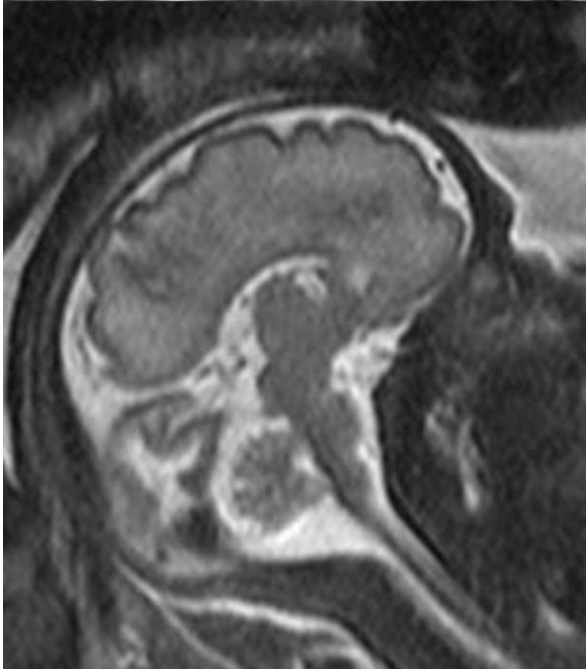
Colpocefalia



Ausencia CC corte corona



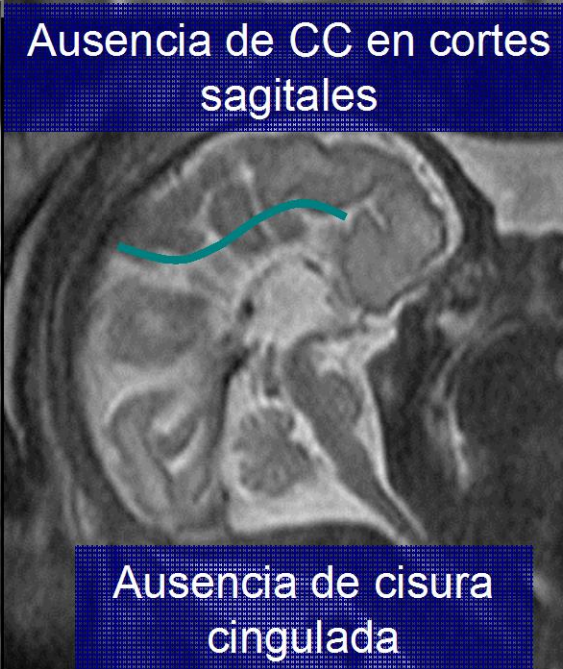
Ausencia de CC en cortes sagitales

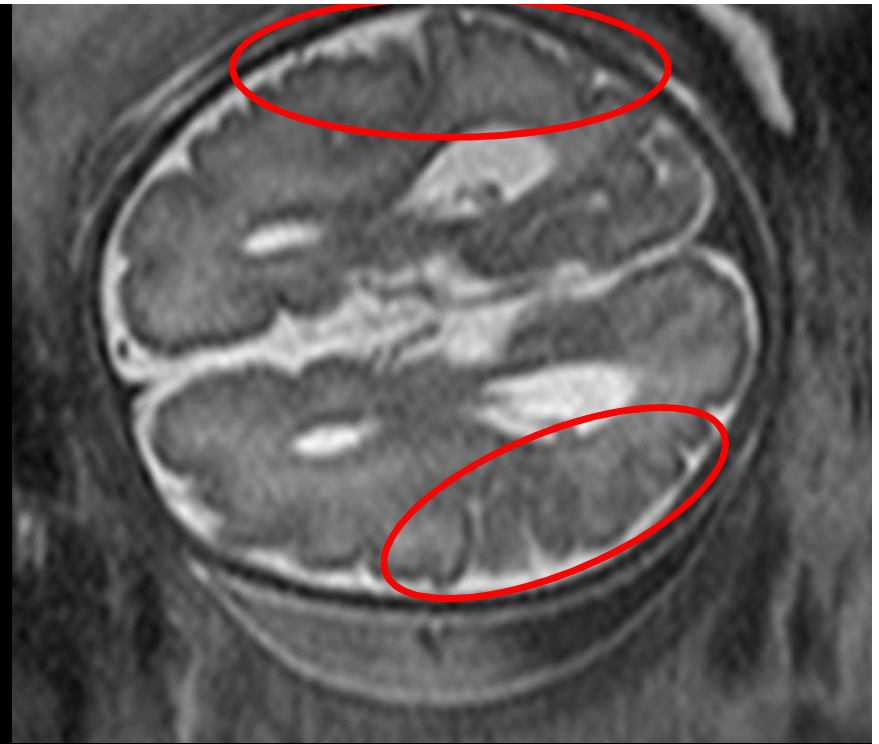
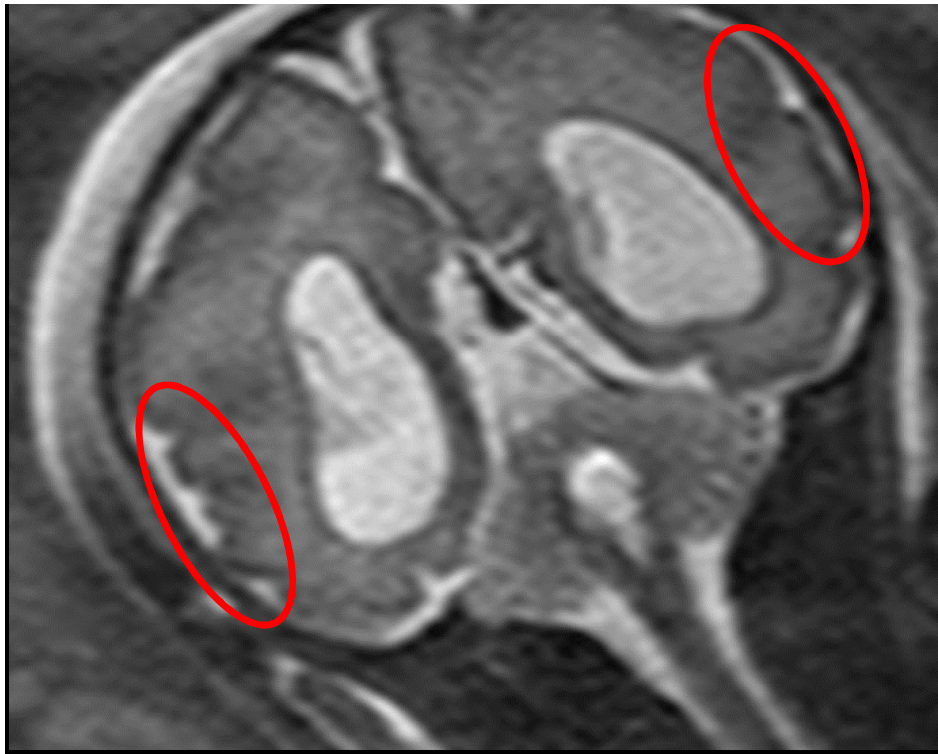


Presencia de fórnix



Ausencia de cisura cingulada





Alt más frec. Desarrollo cortical. Corteza con múltiples circunvoluciones pequeñas, separadas por surcos poco profundos. Las neuronas no forman las capas de la corteza normales.



Polimicrogórico



Normal

CASOS EN NUESTRO CENTRO

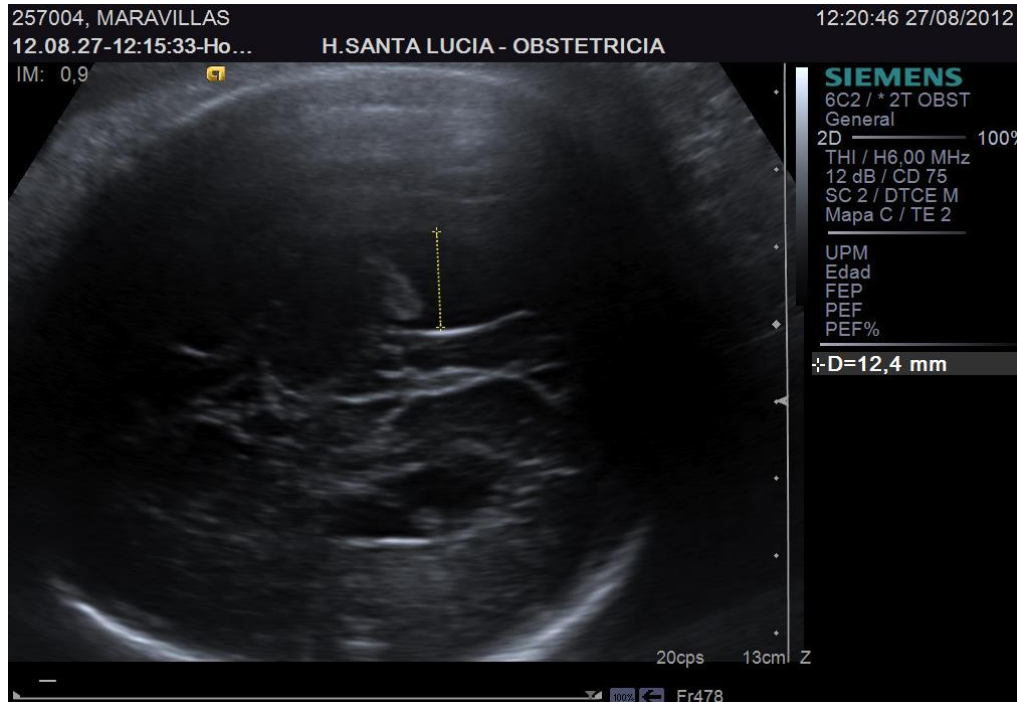
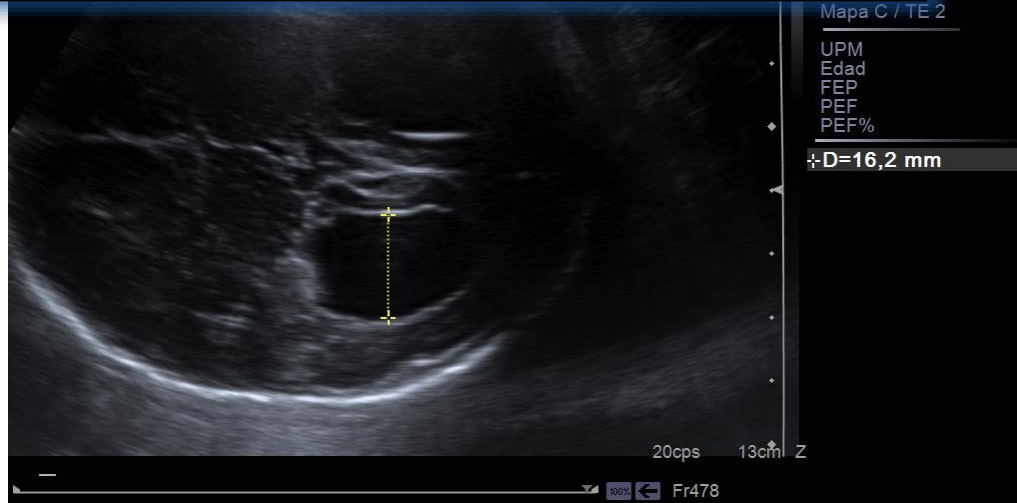
CASO A

Mujer 32 años, sin antecedentes de interés. G3P1A1
 G1 eutócico, 3850gr, 2009.
 G2 aborto 1er T. Legrado
 G3 actual

Control de la gestación sin incidencias hasta eco 3ºT

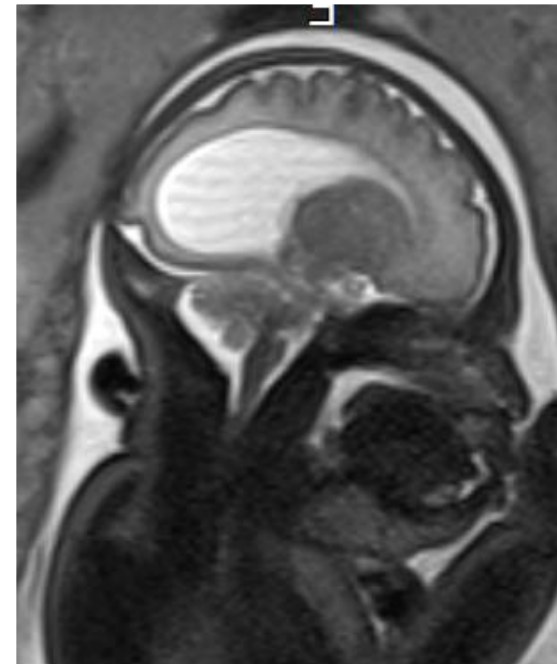
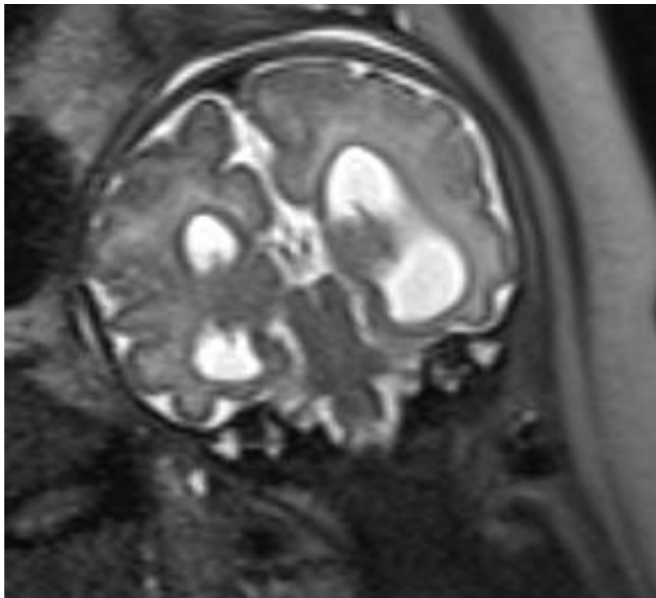
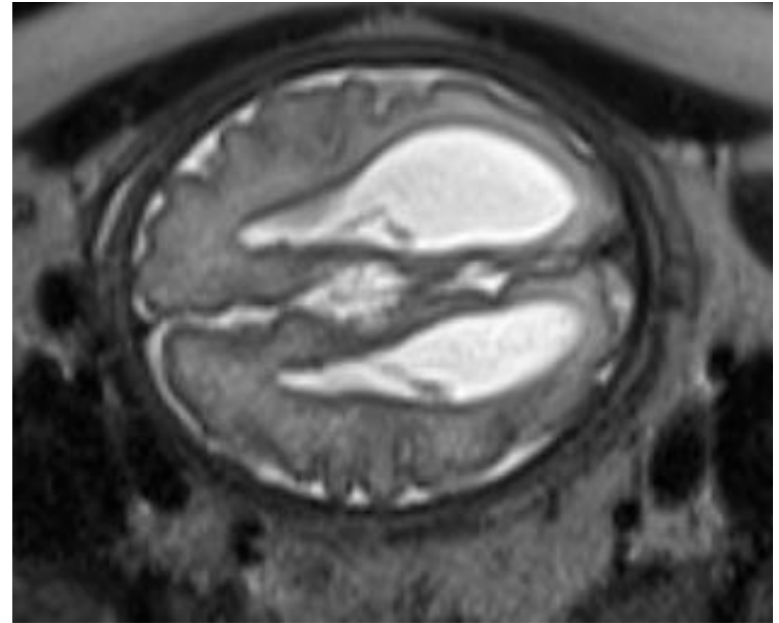
33+3 sg: Ventriculomegalia (16mm) + CIR (PFE p2)

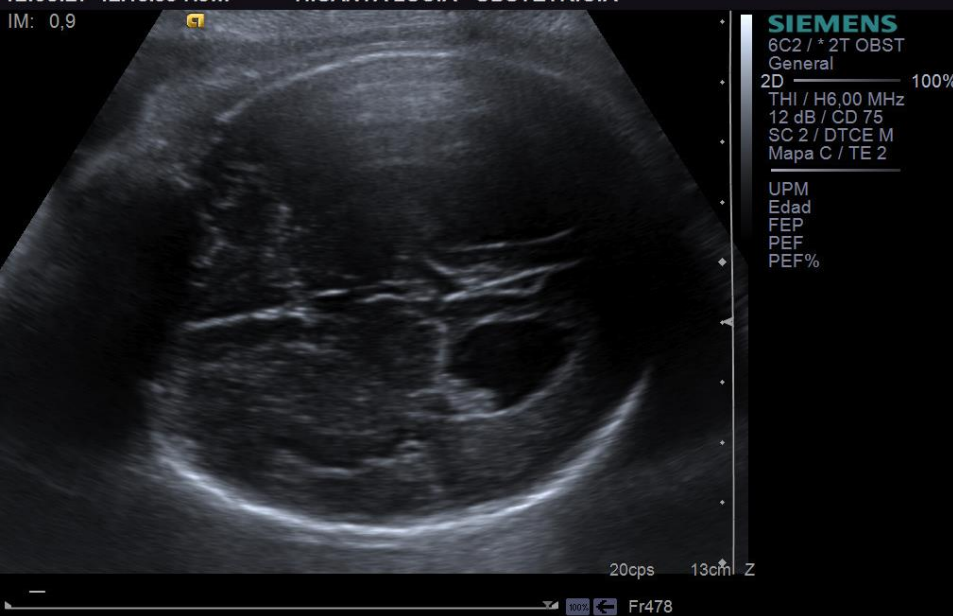
NSG: ventriculomegalia, asta post 16mm, colpocefalia. Aastas anteriores separadas, 3º ventrículo aumentado.



RMN (34+6sg) Convexidad lateral de astas frontales, 3º ventrículo ascendido y comunicado con la cisura interhemisférica anterior, cuerpos de ventrículos laterales paralelos, colpocefalia secundaria a trígonos y cuernos occipitales grandes, astas temporales grandes secundario a hipoplasia hipocampal. Hallazgos caract de ACC

Ampliación de cisterna magna junto con un vermis hipoplásico, compatible con malformación Dandy Walker.





Controles ecográficos en las semanas 35 y 37.

Semana 40+3: PAP espontáneo. Parto eutócico. RN masculino. Apgar 9/10, 2680gr. Ingresó en neonatología para estudio.

2 días de ingreso en neonatología:

Exploración física normal.

Exploración neurológica normal.

Exploración cardio-resp normal.

ECO transfontanelar: Agenesia completa CC y probable complejo Dandy-Walker.

Alta sin ningún tto.



Revisión neuropediatría a los 6 y 12m.

-No rasgos dismórficos. Adecuada interacción social. Entiende órdenes sencillas. Imita gestos.

Pares craneales normales. Tono y ROT normales. Examen cerebeloso normal. Mantiene bipedestación con apoyo.

Pdte RMN. Actualmente 15 meses de vida.

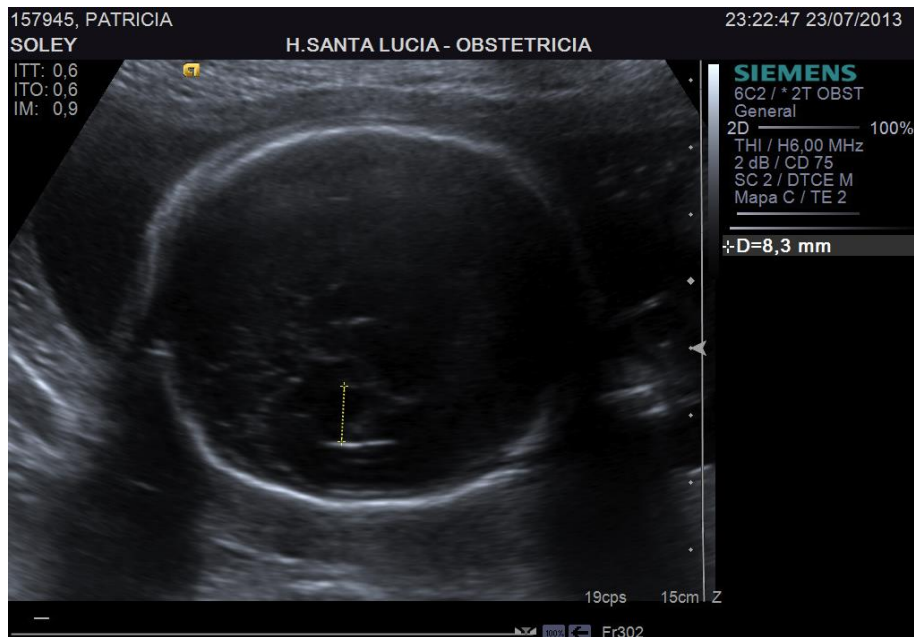
CASO B



Mujer 33, sin AP de interés. AF: hermana de la madre fallecida en la infancia por cuadro sindrómico no filiado (microtia, asimetría facial, fistula branquial y crisis convulsivas con encefalopatía asociada.

G2C1. Cesárea 2008 por placenta previa, varón de 3150gr.

Ecografía 1ºT satisfactoria.



21+3 SG, Ecografía morfológica:

Biometría y anatomía dentro de la normalidad, excepto las estructuras encefálicas, difíciles de valorar por mala transmisión de ultrasonidos:

Sospecha de agenesia CC, si descartar otras alteraciones asociadas.

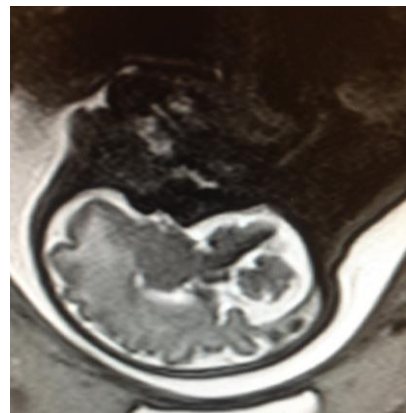
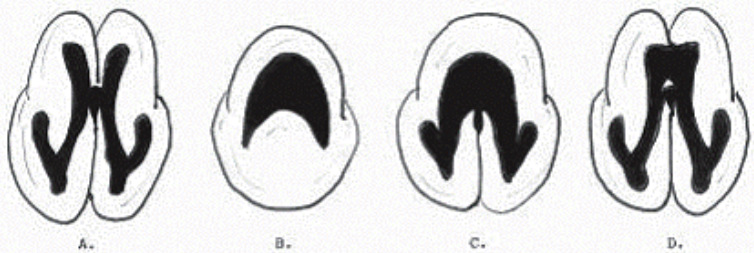
21+5 SG, **NSG**: Colpocefalia y ventriculomegalia leve izqda (11.6mm).

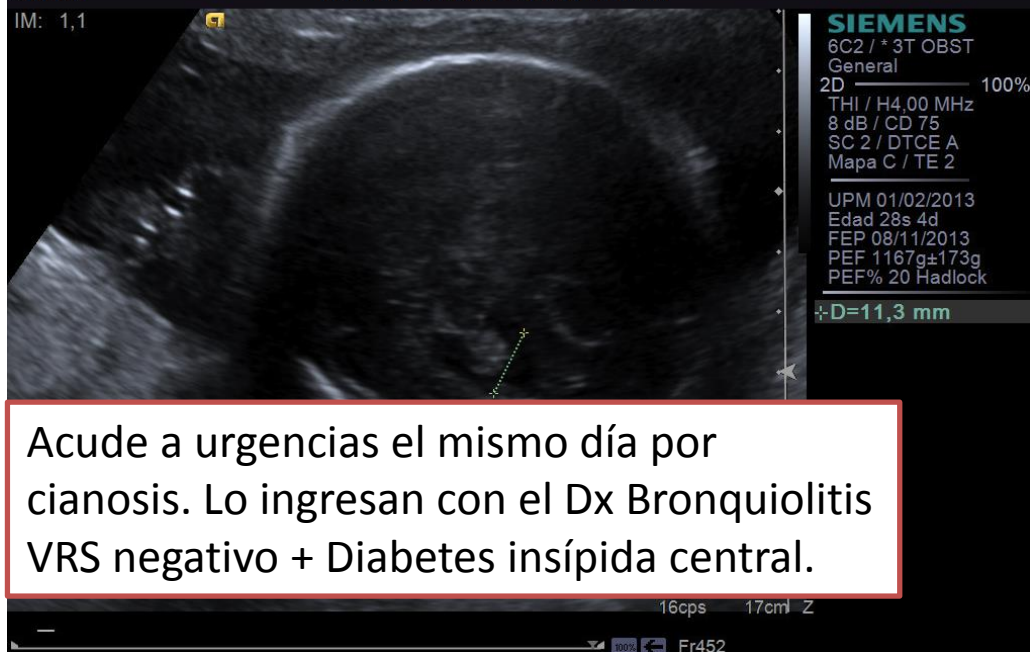
Ventrículo lateral drcho 8.8mm. No se visualiza Septum Pellucidum. El corte sagital no logra identificar CC ni arteria pericallosa.

Se realiza **amniocentesis** (normal)

Ecografías en la 24+4 y 28+4 SG con los mismos hallazgos patológicos.
Microcefalia ($p < 5$)

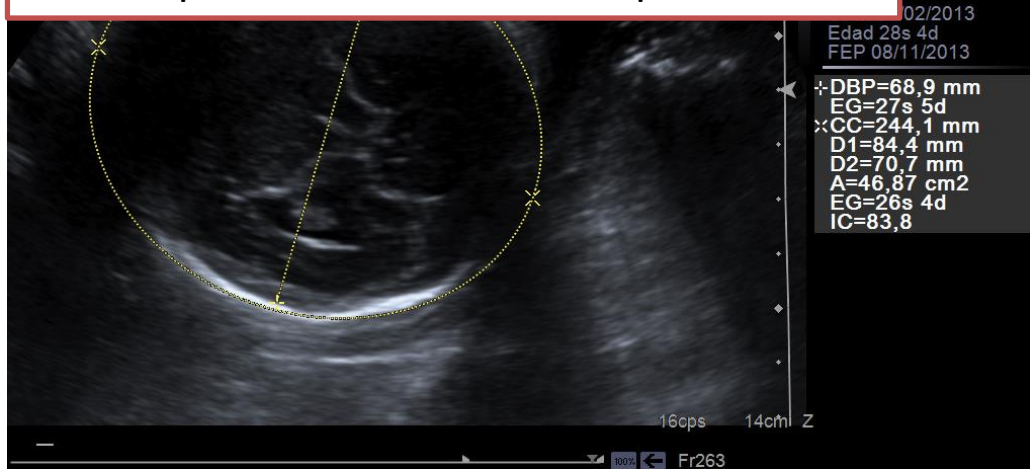
RMN 33+3 SG: Agenesia en la porción anterior del CC, junto a ausencia de Septum Pellucidum e hipoplasia de astas frontales y cisura interhemisférica anterior, compatible con holoprosencefalia lobar.
Probable esquisencefalia de labio cerrado parietal drcha.





Acude a urgencias el mismo día por cianosis. Lo ingresan con el Dx Bronquiolitis VRS negativo + Diabetes insípida central.

Múltiples visitas a urgencias por espasmos infantiles. Sospecha síndrome de West. Falleció a los 53 días de vida por descompensación Diabetes insípida.



RPM a las 37+2 SG. Inducción.

Parto eutócico.

RN: varón, 2580gr. Apgar 9/10 pH 7.29

Ingresó en neonatología

Ctes conservadas.

Exploración: microcefalia, sin defectos de la línea media. Hipotelorismo, paladar ojival con rafe medio pronunciado. Hipotonía axial leve.

ECO Transfontanelar:

holoprosencefalia lobar. No impresiona esquisencefalia. ACC ECOCARDIO: CIV muscular sin repercusión hemodinámica. DA permeable pequeño.

Desarrollo de cuadro convulsivo en las 1as 24h (apnea con desaturación al 60%, desconexión del medio, hiperextensión cefálica, mirada fija y flexión tónica del MSD)
Alta a los 8 días de vida.

CONCLUSIONES

Entre los defectos de la línea media destaca la Agenesia de Cuerpo Caloso

Etiología idiopática y multifactorial

Dx ecográfico mediante signos directos e indirectos (más fáciles de identificar)

La RMN nos puede confirmar el diagnóstico de sospecha ecográfico

La RMN nos permite descartar otras alteraciones asociadas.

En el futuro se irá definiendo el papel de la RMN

