

# Hallazgos imagenológicos en patología de la inducción ventral del desarrollo cerebral.

Presentado por: Dra. Kelly D. Daza Quintero, Dr. Alejandro Boero.

Centro Rossi - Sanatorio Finochietto, Buenos Aires, Capital Federal.



# Introducción

Según la OMS, cada año cerca de 3 millones de fetos nacen con alguna malformación mayor.

Las malformaciones del SNC ocurren en 1 de cada 1000 nacimientos a nivel mundial y se clasifican según la fase del desarrollo donde se produce el defecto.

Las alteraciones en la inducción ventral resultan de la división ausente o incompleta del prosencéfalo en los hemisferios cerebrales durante las 5 a 8 primeras semanas del desarrollo embrionario.

# Objetivos

- Revisar las patologías que ocurren en la inducción ventral del SNC y sus hallazgos por imágenes.
- Clasificar casos clínicos estudiados en nuestro centro en el grupo de patología correspondiente basado en los hallazgos por imágenes e historia clínica.

# Embriología del desarrollo cerebral

Embriológicamente el SNC se forma a partir del ectodermo del embrión por medio de mecanismos de inducción (*neurulización*).

En la inducción dorsal, las células de la placa neural proliferan y se elevan hasta formar el tubo neural alrededor de la tercera a cuarta semana de gestación. Posteriormente se dan cambios en el extremo anterior del tubo neural (inducción ventral), lo que origina las vesículas primarias.

# Embriología del desarrollo cerebral

Estas vesículas se identifican como: prosencéfalo, mesencéfalo y romboencéfalo.

Posteriormente el sistema nervioso sufre una fase de proliferación, migración, organización y mielinización.

Dentro de las anomalías de la inducción ventral se encuentran: holoprosencefalia, displasia septo-óptica, malformaciones del cuerpo calloso y alteraciones leptomeníngicas.

# 1. Holoprosencefalia

Representa un grupo heterogéneo de malformaciones del cerebro anterior. Hay una falta completa o parcial de la división del prosencéfalo en hemisferios y lóbulos cerebrales. En las formas más severas se observa dimorfismo facial. Puede estar asociada o no a varios síndromes, más usualmente en el de Patau.

Se clasifican en alobar, semilobar y lobar según el grado de severidad.

# 1.1 Holoprosencefalia alobar

Es la forma más severa. Los pacientes afectados presentan deformaciones faciales de la línea media.

Hallazgos imagenológicos: los ganglios de la base y tálamos pueden estar fusionados o ausentes. No se identifican la fisura interhemisférica, la hoz cerebral ni el cuerpo calloso. Los hemisferios cerebrales se encuentran fusionados en la porción más rostral de cráneo. Se identifica un holoventrículo asociado a un quiste dorsal.

## 1.2 Holoprosencefalia semilobar

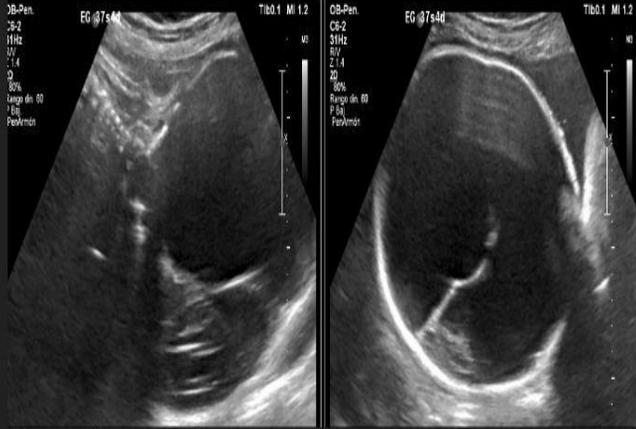
El cerebro no es tan dismórfico como en la forma alobar, y las anomalías faciales son leves o ausentes.

Hallazgos imagenológicos: la fisura interhemisférica y la hoz cerebral están parcialmente formadas, las regiones anteriores permanecen fusionadas y no desarrolladas por completo, el septum pellucidum está ausente, los ganglios de la base y tálamos pueden estar separados parcialmente o fusionados, los hipocampos son rudimentarios.

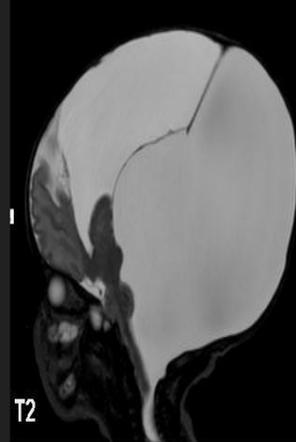
## 1.3 Holoprosencefalia lobar

Los pacientes afectados presentan retraso leve a moderado en el desarrollo.

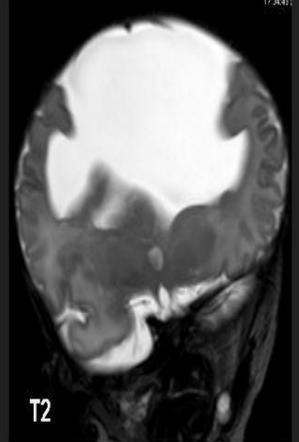
Hallazgos imagenológicos: el tercer ventrículo está formado, existe cierta formación de los cuernos frontales, se encuentra formada la mitad posterior del cuerpo calloso. La hoz cerebral anterior puede ser hipoplásica. Los lóbulos frontales son hipoplásicos. Los hipocampos son normales o casi normales.



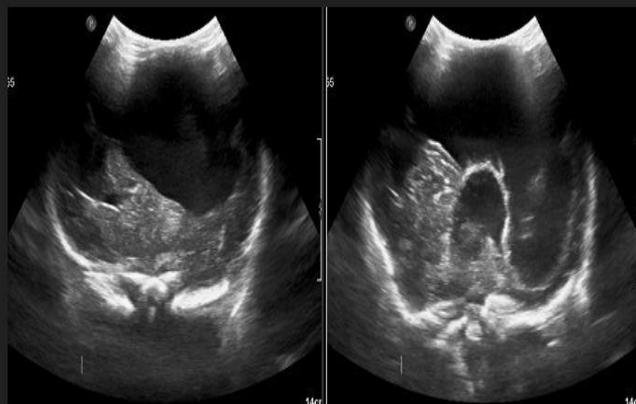
Ecografía prenatal



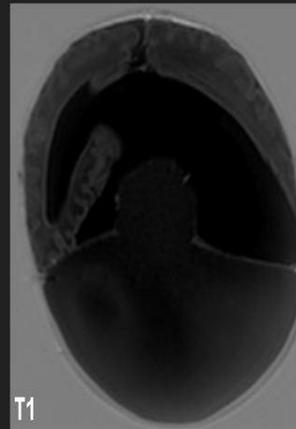
T2



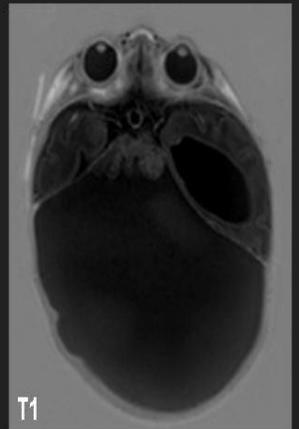
T2



Ecografía transfontanelar



T1



T1

Resonancia Magnética

Fig 1. Femenina sin antecedentes prenatales ni maternos de relevancia, con cariotipo normal que nace a las 37 semanas con hallazgos por imágenes sugestivos de holoprosencefalia semilobar asociado a S. Dandy Walker.

## 2. Displasia septo-óptica

Se produce una hipoplasia del nervio óptico y una ausencia o hipoplasia del septum pellucidum.

Dos tercios de los pacientes presentan una disfunción hipotálamo-hipofisaria.

Hallazgos imagenológicos: hipoplasia o ausencia del septum pellucidum, hipoplasia del nervio óptico y/o del quiasma, hipoplasia del hipotálamo, tallo hipofisario delgado, ectopia hipofisaria posterior.

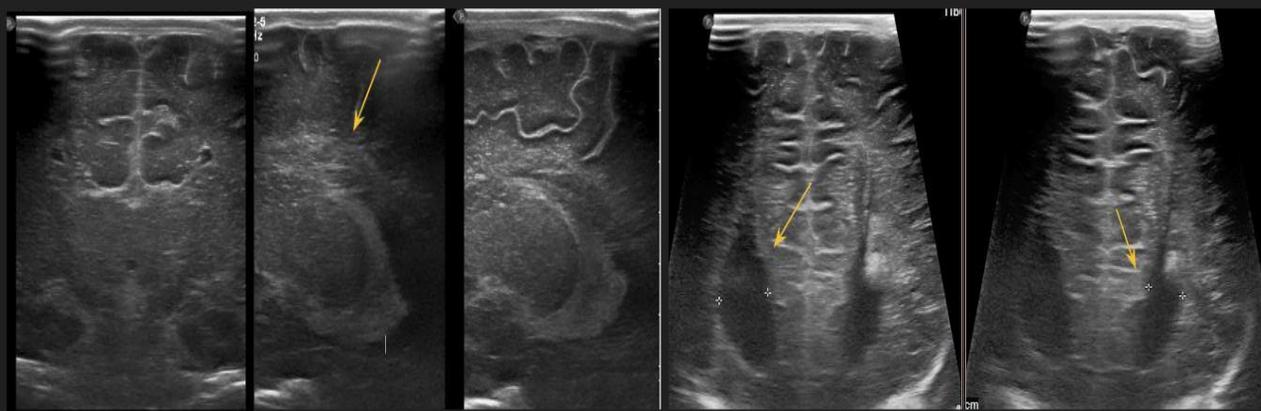


Fig. 2. Femenina de 15 años de edad en estudio por disminución de la agudeza visual, estrabismo y nistagmus, presenta cortisol plasmático bajo e hipotiroidismo. Las imágenes de RM muestran significativa reducción del diámetro de ambos nervios ópticos, no lográndose visualizar el quiasma. Tallo hipofisario hipoplásico con neuro-hipófisis de localización ectópica (flechas amarillas).

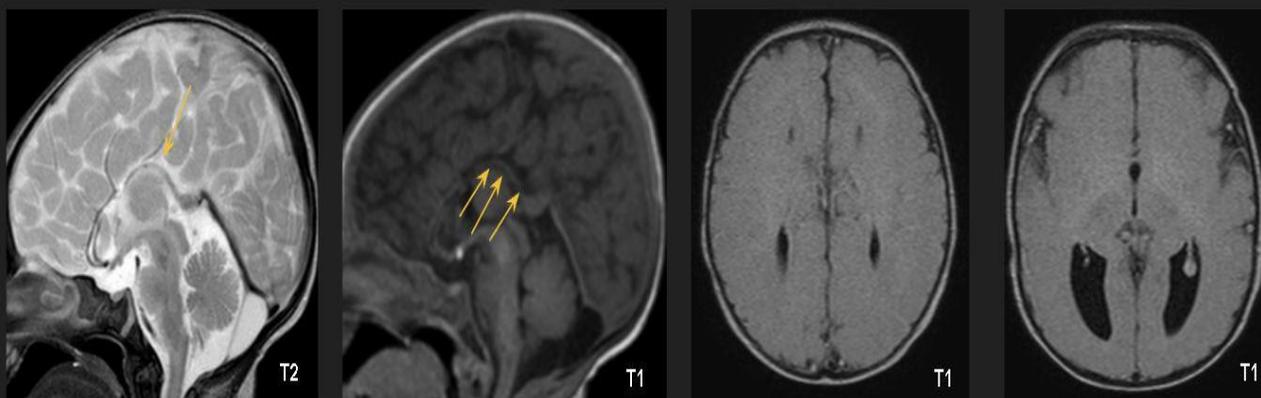
# 3. Malformaciones del cuerpo calloso

El cuerpo calloso se forma de delante a atrás, exceptuando el pico que lo hace en último lugar. Su agenesia puede ser parcial o total.

Hallazgos imagenológicos: ventrículos laterales paralelos no convergentes, dilatación de las astas occipitales de los ventrículos laterales (colpocefalia), quiste interhemisférico, el tercer ventrículo se extiende entre los ventrículos laterales, o hasta la cisura interhemisférica, orientación radial en rueda de carro, de las circunvoluciones.



US TRANSFONTANELAR



RM

Fig. 3 Masculino nacido a las 40 semanas cursa con cuadro clínico de insuficiencia hipofisaria congénita. En las imágenes de ecografía transfontanelar y RM se observa Ausencia completa del cuerpo caloso, dilatación de las astas occipitales de los ventrículos laterales (Colpocefalia), ventrículos laterales paralelos no convergentes, orientación radial en “rueda de carro” de las circunvoluciones de los hemisferios cerebrales alrededor del III ventrículo (flechas amarillas).

# 4. Malformaciones leptomeningeeas

Se producen por la diferenciación anormal de la meninge primitiva y el mesenquima indiferenciado que rodea el cerebro.

4.1 Lipoma intracraneal: la meninge se diferencia en tejido adiposo, y constituye los lipomas intracraneales.

El 30% se localizan pericallosos y la mitad de ellos se asocian a una disgenesia del mismo.

Hallazgos radiológicos: masa de baja densidad en TC, hiperintensa en T1 y en T2 en imágenes de RM.

## 4.2 Quiste aracnoideo

Es una lesión intraaracnoidea, ya que las membranas del quiste se unen con la membrana aracnoidea.

Hallazgos imagenológicos: lesiones extraxiales y raramente de localización intraventricular que presentan una señal de resonancia similar al LCR. En la secuencia de difusión no muestra signos de restricción (a diferencia de los tumores epidermoides).

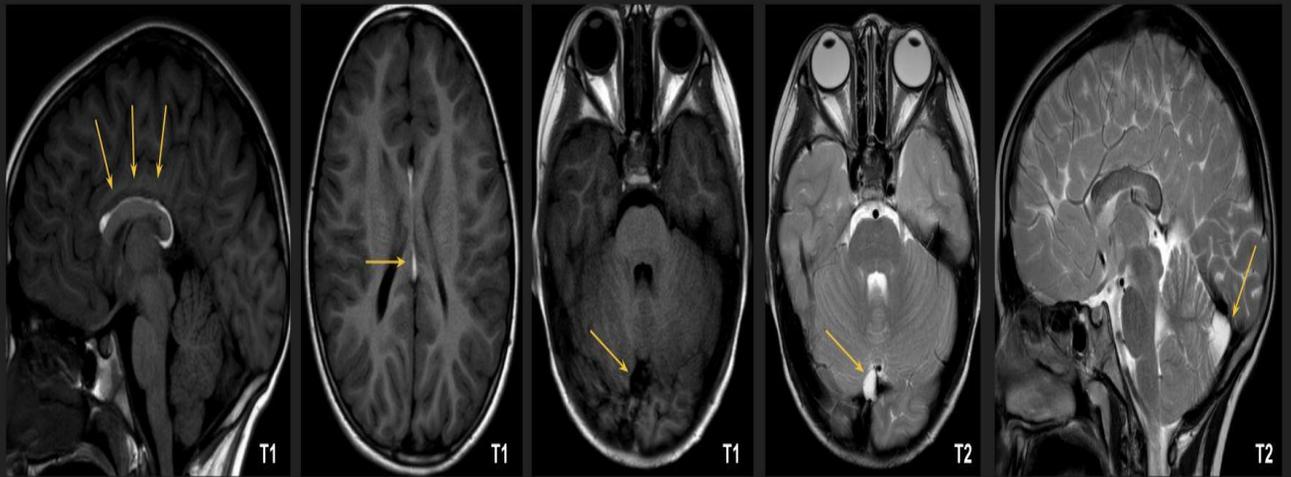


Fig. 4. femenina de 7 años de edad en estudio por cefalea de 2 años de evolución, no asociado a otros síntomas. Sin antecedentes patológicos conocidos.

En las imágenes de RM se observa imagen lineal curvilínea interhemisférica pericallosa con señal hiperintensa en secuencia T1, en relación a lipoma del cuerpo calloso. Pequeña imagen extraaxial retrocerebelosa con señal similar al LCR, compatible con quiste aracnoideo (flechas amarillas).

# Conclusión

Las malformaciones congénitas del desarrollo cerebral que se manifiestan por alteraciones en la inducción ventral son infrecuentes y presentan un amplio espectro de manifestaciones clínicas; por tanto los hallazgos por imágenes son fundamentales para llegar a una aproximación diagnóstica y proceder oportunamente.

# Bibliografía

- Thomas C. Winter, MD. Anne M. Kennedy, Paula J. Woodward, MD. Holoprosencephaly: A Survey of the Entity, with Embryology and Fetal Imaging. RadioGraphics 2015; 35:275–290.
- Esteban Dardanelli, José Lipsich. Ecografía pediátrica 1a ed. 2017.
- A. James Barcovich. Neuroimagenología pediátrica 1a ed. 2001.
- Ángel Rodríguez; Susana Domínguez; Mario Cantín, Mariana Rojas. Embriología del Sistema Nervioso. Int. J. Med. Surg. Sci., 2(1):385-400, 2015.
- G. Laguillo Sala, A. M. Quiles Granado, S. Remollo Friedemann, E. Gómez Roselló, J. Puig Alcántara, S. Pedraza Gutiérrez; Alteraciones del desarrollo cerebral. Diagnóstico en el adulto. SERAM 2012. S-1403.