

Brain comodín ¿Qué lado es el afectado?



Bordignon AJ. Larrondo MV. Gargiulo R. Moguillansky SJ.
Clínica Moguillansky

Introducción

El presente póster electrónico educativo expondrá en forma breve y concisa aquellas patologías encefálicas que cursan con alteraciones hemisféricas unilaterales.

Se realizara la asociación clínico-radiológica de las mismas, dejando expuesto una forma sencilla de poder orientar su correcto diagnóstico.

Objetivos

- Conocer las principales causas que modifican el tamaño de un hemisferio encefálico;
- Conocer los distintos hallazgos imagenológicos.

Principales causas:

- Hemimegalencefalia
- Síndrome de Sturge-Weber
- Síndrome de Dyke - Davidoff - Masson
- Encefalitis de Rasmussen
- Vasculitis Unihemisférica

Hemimegalencefalia

Trastorno congénito raro.

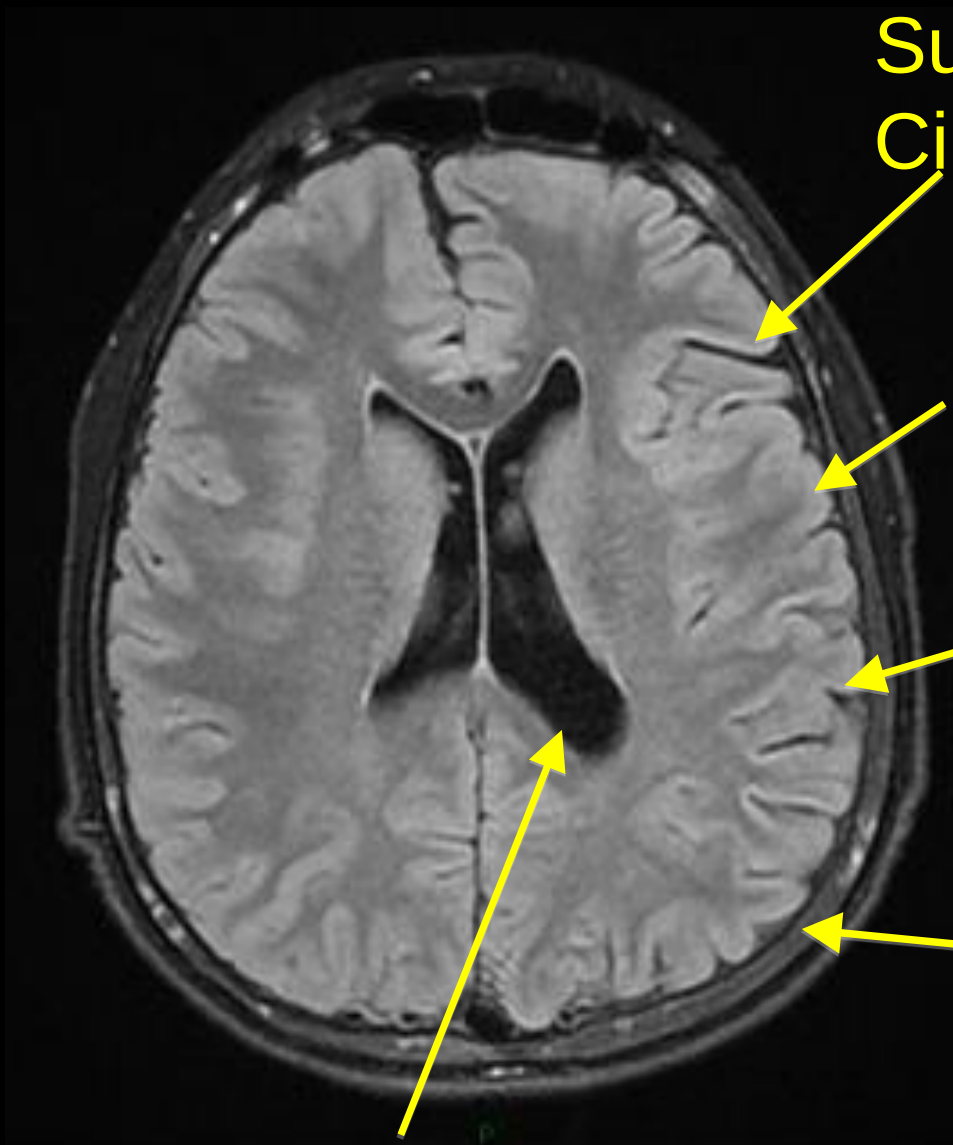
Causa: $>$ proliferación o $<$ apoptosis de las neuronas en desarrollo.

Defecto en el desarrollo cortical:

- Crecimiento excesivo hamartomatoso en todo o parte de un hemisferio cerebral
- Liencefalia, agiria o paquigiria

CLINICA:

- Espasmos infantiles focales y generalizados (90%)
- Retardo en el desarrollo
- Hemiparesia
- Hemianopsia



Surcos pocos profundos
Circunvoluciones amplias

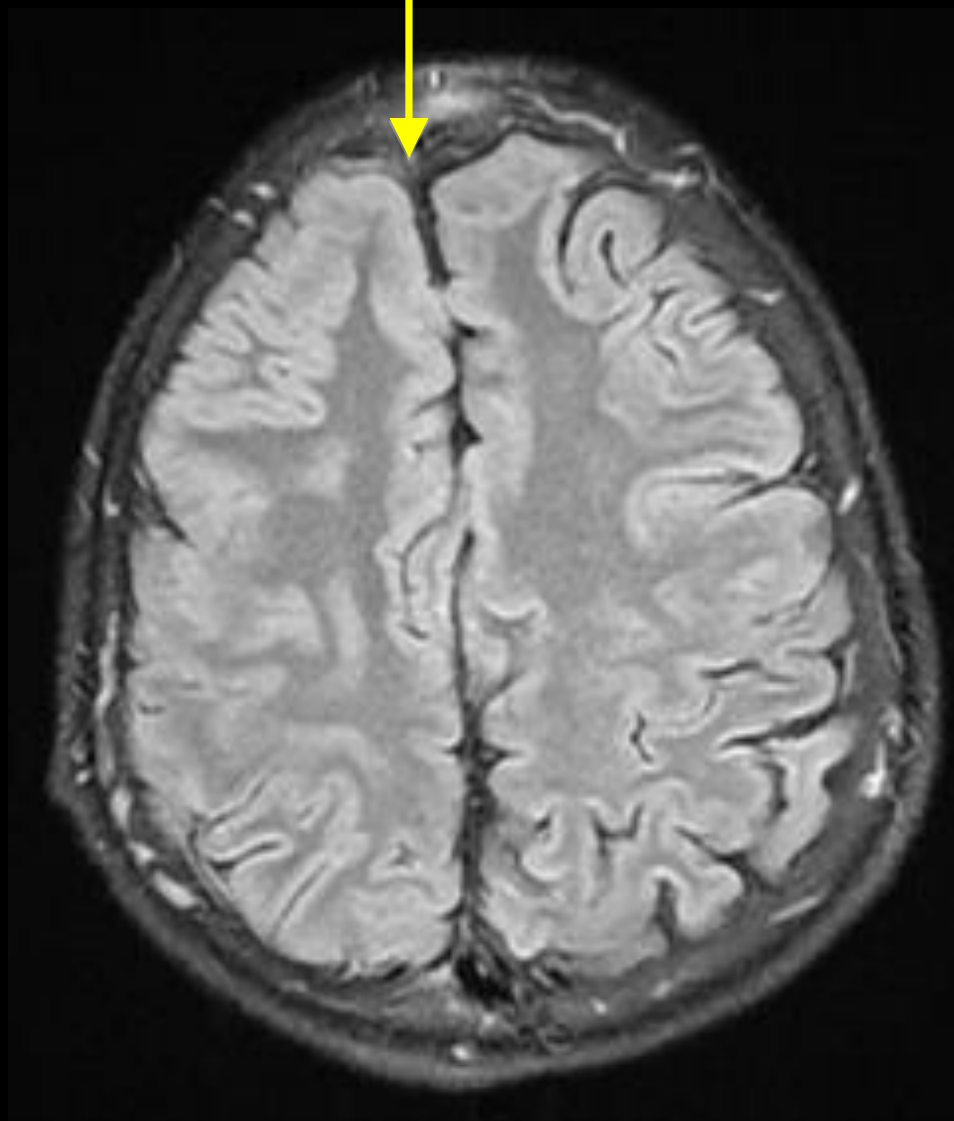
Sustancia Gris
desorganizada y engrosada

Agrandamiento del
Hemisferio izquierdo

Calota craneana engrosada

↑VL (a veces pequeño)

Desviación de linea media



Síndrome de Sturge-Weber

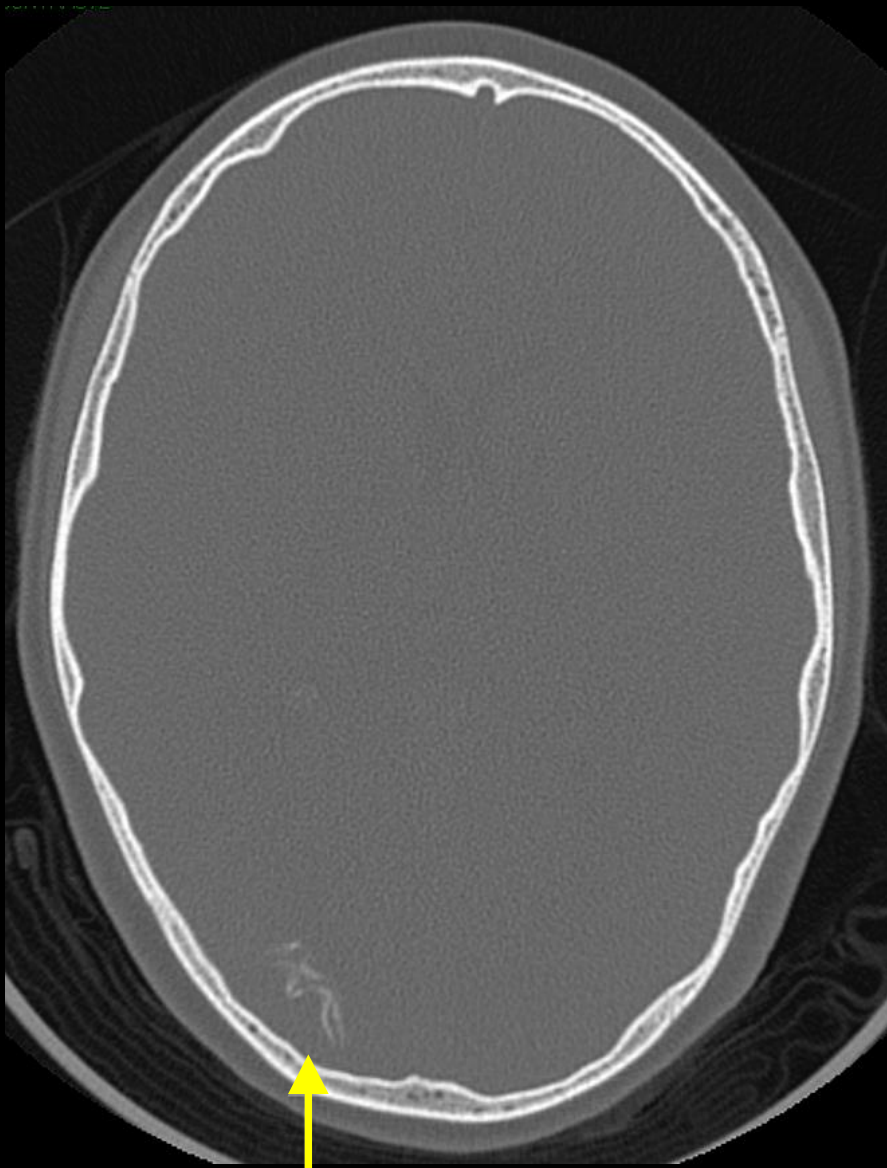
Es una facomatosis.

Malformación congénita esporádica (no hereditaria) en la que las venas corticales fetales no se desarrollan normalmente → vasos primordiales persistentes.

Raro → 1/20,000-50,000 personas.

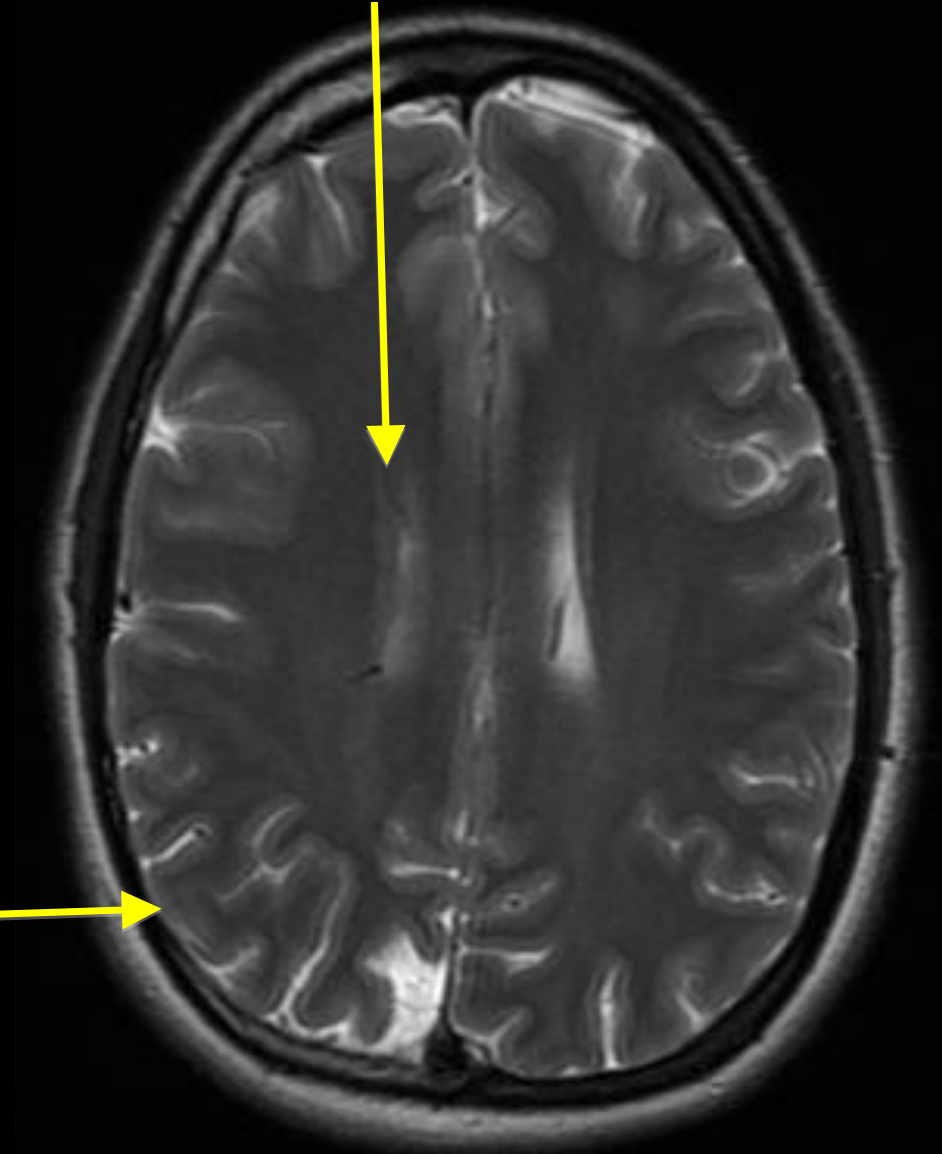
CLINICA:

- Hemangioma cutáneo facial congénito;
- Convulsiones infantiles (refractarias al tto);
- Retraso del desarrollo y síntomas hemisféricos (hemiplejía / hemiparesia / hemianopsia);
- Afectación angiomatosa coroidea o escleral.



Angiomatosis pial

↑plexo coroideo homolateral



↑espacio subaracnoideo



Realce leptomeníngea (temprano)

Encefalitis de Rasmussen

- Enfermedad inflamatoria crónica.
- Causa desconocida.
- Suele afectar 1 hemisferio cerebral.
- 85% <10 años.
- Sin cambios óseos.

CLINICA:

- Epilepsia parcial continua o estado epiléptico
→ Intratables;
- Hemiparesia - Hemianopsia - Trastornos del habla;
- Con el tiempo → Deterioro mental.

Patología

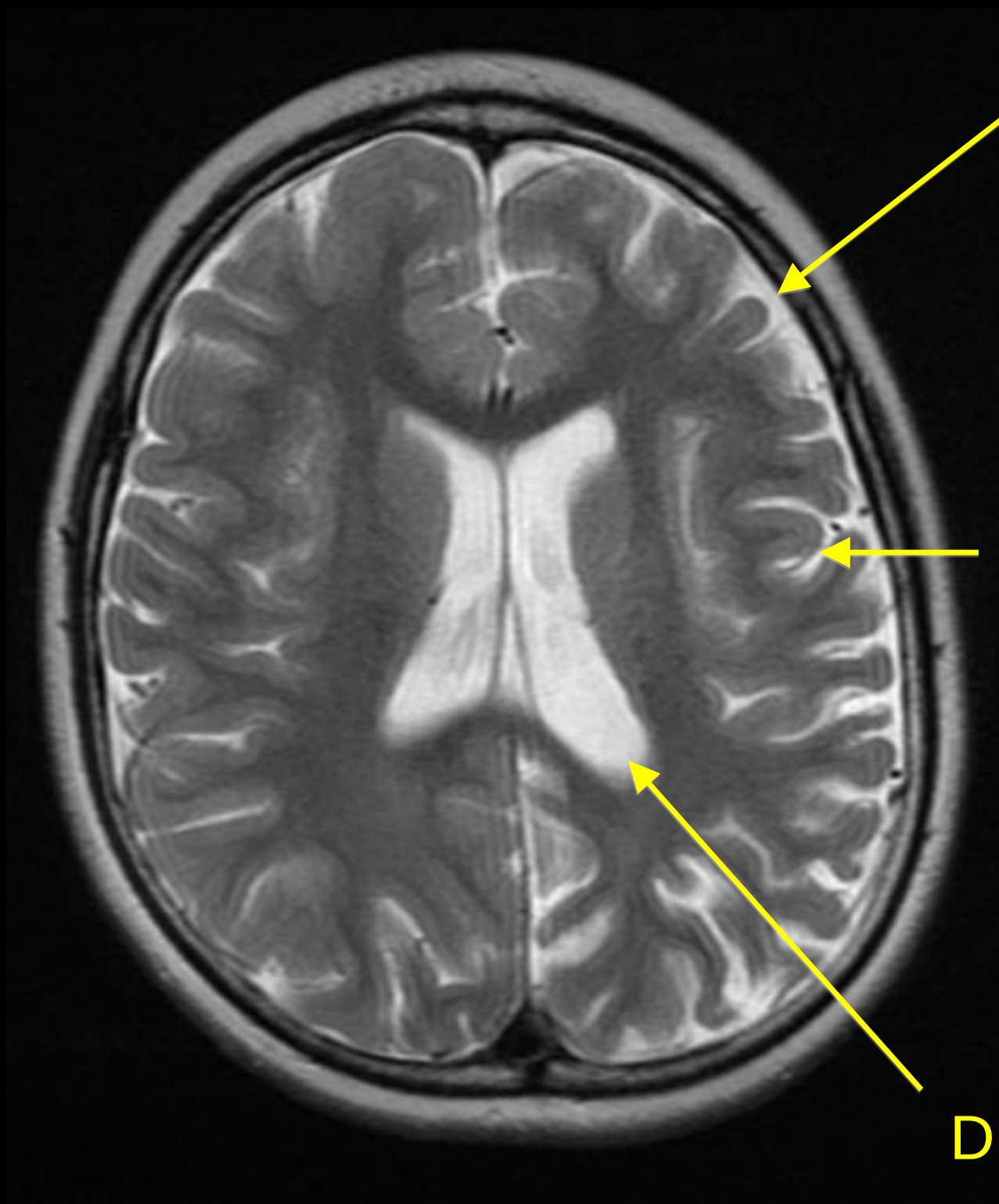
Similar a encefalitis viral:

Linfocitos alrededor de las células redondas y proliferación difusa de microglía.

+ tarde → degeneración espongiiforme y atrofia cortical.

Los cambios inflamatorios incluyen:

- Manguitos perivasculares;
- Nódulos microgliales;
- Gliosis por infiltración de LT;
- Inflamación meníngea;
- Lesión o pérdida neuronal.



Calota normal

Atrofia cerebral
unilateral

Dilatación ex-vacuo

Sin realce leptomeningeo

Síndrome de Dyke - Davidoff - Masson

Adquirido: trauma, tumor, infección, isquemia, hemorragia, convulsiones febriles prolongadas.

Congénito: infección, oclusión vascular y coartación del arco aórtico.

CLÍNICA:

- Convulsiones
- Asimetría facial
- Hemiparesia contralateral
- Retardo madurativo

Elevación de cresta pétrea y
desplazamiento homolateral falcino

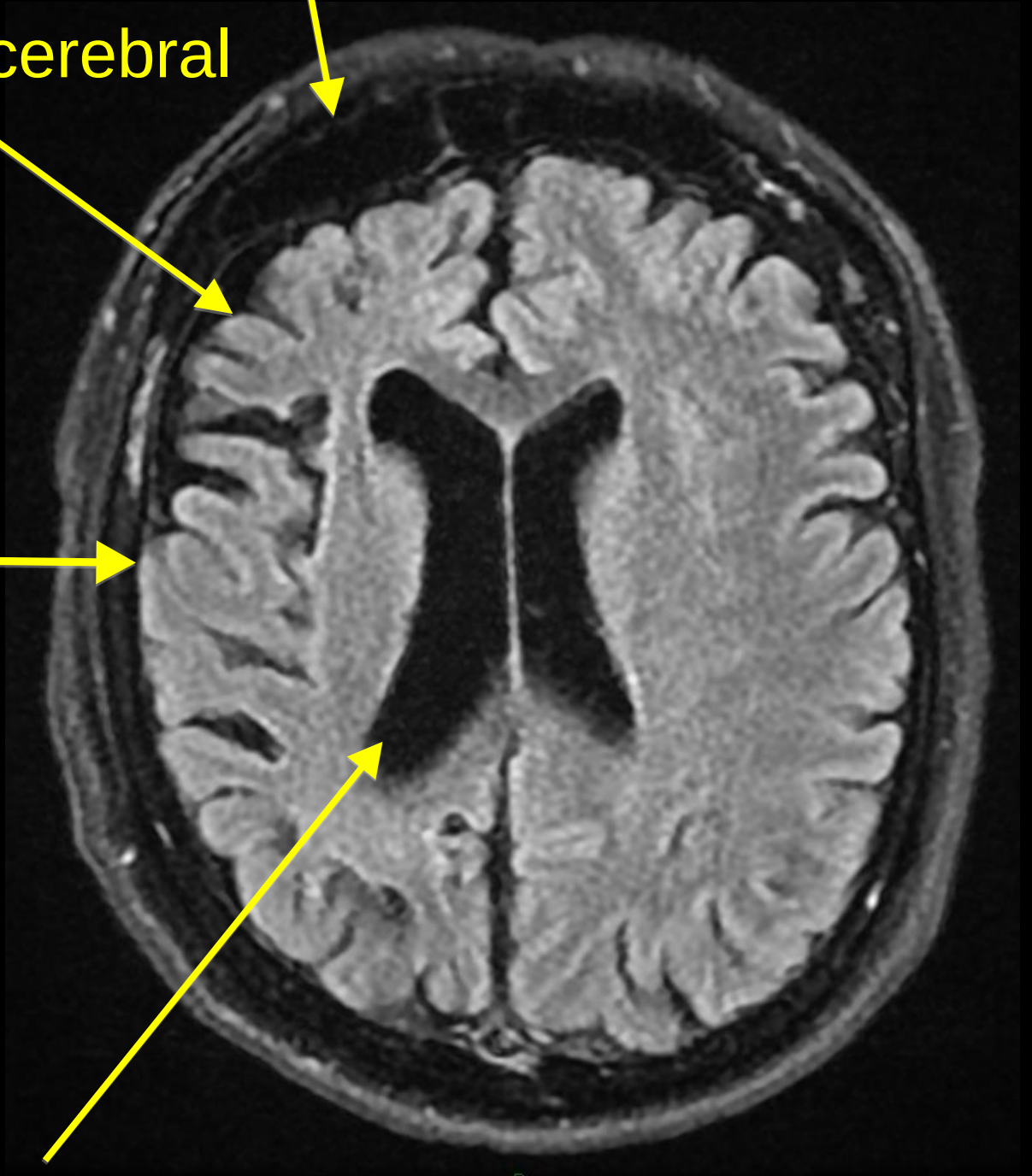
Hiperneumatización de seno unilateral

Atrofia hemisferio cerebral

Engrosamiento
óseo
compensatorio

Dilatación ex-vacuo

Sin realce leptomeningeo



Vasculitis Unihemisferica

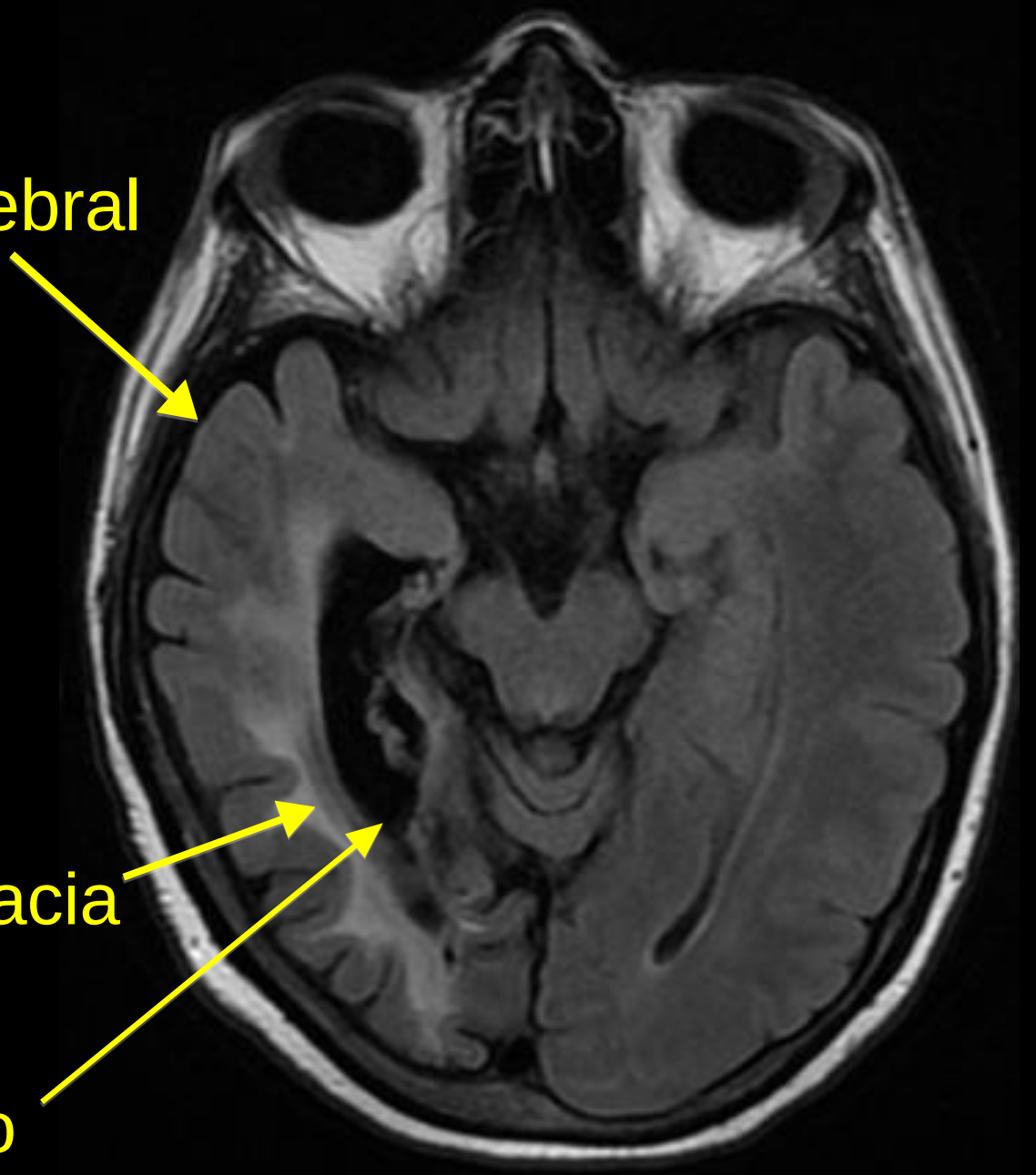
Lesión progresiva que involucra la totalidad de un hemisferio cerebral.

El diagnóstico tisular es primordial: cambios histológicos heterogéneas, pero predominan los inflamatorios (infiltrado linfocitario de las vasculares).

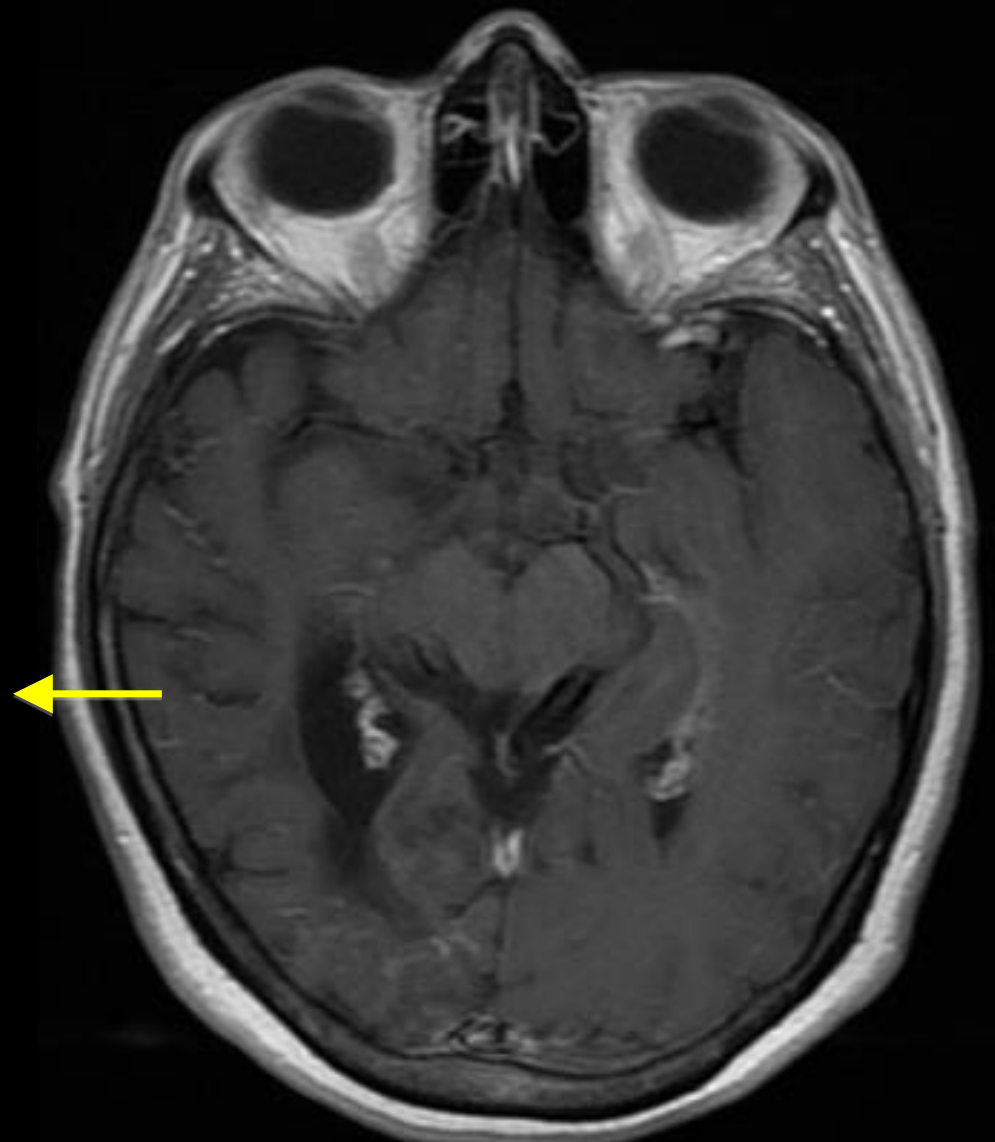
Atrofia hemisferio cerebral

Gliosis y encefalomalacia

Dilatación ex-vacuo



CTE: aumento de la
circulación lepto-
menínea y áreas focales
de refuerzo cortico-
subcortical



Conclusión

Mejores secuencias (RM)	Axial y Coronal T1 y T2
Puntos claves	- hemisferio es atrófico? - Adelgazamiento cortical / sustancia blanca, formando giros con bordes de cuchillos? - ↑ VL + dilatación ex vacuo? - Hipertrofia de la calota? - Hiperneumatización de SPN? - Hemisferio agrandado? - Engrosamiento de la corteza y sustancia blanca subyacente? - Borramiento de surcos? - Evaluar el hemisferio contralateral porque también puede estar involucrado (aunque en < medida).

Bibliografía

- Guo Y, Starr V. A systematic approach to congenital brain abnormalities /conferencia/ RSNA 2018. Disponible en: <https://dps2018.rsna.org/exhibit/?exhibit=NR231-ED-X> Consultada: 10/03/2019.
- Radiopaedia.org. (2019). Dyke-Davidoff-Masson syndrome | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org. [online] Available at: <https://radiopaedia.org/articles/dyke-davidoff-masson-syndrome> [Accessed 5 Mar. 2019].
- Jhaveri, M., Osborn, A., & Salzman, K. (2016). Diagnostic imaging: Brain (3rd ed.). Philadelphia: Elsevier.
- Gaillard, F. (2019). Hemimegalencephaly | Radiology Case | Radiopaedia.org. [online] Radiopaedia.org. Available at: <https://radiopaedia.org/cases/hemimegalencephaly> [Accessed 5 Mar. 2019].
- Gaillard F. Sturge Weber syndrome | Radiology Case | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia.org. 2019 [cited 5 March 2019]. Available from: <https://radiopaedia.org/cases/sturge-weber-syndrome?lang=us>.
- Weerakkody Y. Rasmussen encephalitis | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia.org. 2019 [cited 5 March 2019]. Available from: <https://radiopaedia.org/articles/rasmussen-encephalitis?lang=us>
- Bravo Angel UE. Regalado Chico JA. Montenegro Rosales HA. Dyke Davidoff Masson: Report of four cases and review of literatura. Rev. Chil. Neurocirugía 41: 167-173, 2015.
- Zúñiga-González, EA, Molina-Carrión, LE, Diego-Silva, RC. Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson y hemiatrofia cerebral del adulto. Informe de casos. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2009; 47 (2): 215-218. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=457745513019>
- Derry C. Dale RC. Thom M. et al. Unihemispheric cerebral vasculitis mimicking Rasmussen's encephalitis. Neurology 2002;58;327