

DISPLASIA CORTICAL FOCAL

De la teoría a la aproximación sindrómica

**Autores: Arnez A., Averanga G., Ulloa C., Aguilar M.,
Levy E.**

Hospital "San Cayetano" San Fernando, Provincia de Buenos
Aires, Argentina.

adri.arnez.b@hotmail.com

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

De la teoría a la aproximación sindrómica

Objetivos de aprendizaje

- _Evaluar los principales hallazgos de la displasia cortical focal (DCF), en RM.
- _Ejemplificar la asociación de la DCF con diagnósticos sindrómicos (Hemimegalencefalia), mediante casos estudiados en nuestro hospital.

Revisión del tema

La displasia cortical focal es una malformación del desarrollo cortical cerebral, siendo la causa mas frecuente de epilepsia refractaria en la edad pediátrica y la segunda en adultos.

Los principales síntomas clínicos causados por la DCF son la epilepsia, déficits neurológicos focales, discapacidad intelectual, retraso del desarrollo cognitivo.

Hallazgos en la RM

- Engrosamiento o adelgazamiento cortical focal.
- Áreas de atrofia cerebral focal.
- Pérdida de la unión sustancia gris-blanca.
- Aumento de la señal en secuencias T2 y FLAIR.
- La anomalía de la señal focal puede extenderse desde la corteza hasta el ventrículo (signo del transmanto).

Se reconocen 3 tipos de DCF, según la clasificación ILAE (Liga internacional contra la epilepsia).

- DCF tipo I se caracteriza por presentar RM normal en el 50% de los pacientes. Se subdivide en tipo Ia, Ib y Ic.
- DCF tipo IIa y IIb (displasia fondo de surco), presentan características similares en la clínica, genética y localización.
- DCF tipo III se caracterizan por neuronas normales asociadas a otra lesión. Tipo IIIa adyacente a esclerosis temporal mesial, tipo IIIb adyacente a tumor, tipo IIIc adyacente a malformación vascular y tipo IIId adyacente a lesión adquirida en etapa temprana.

CASO 1

Paciente de 13 años con cuadro clínico de convulsiones aisladas (crisis de ausencias).

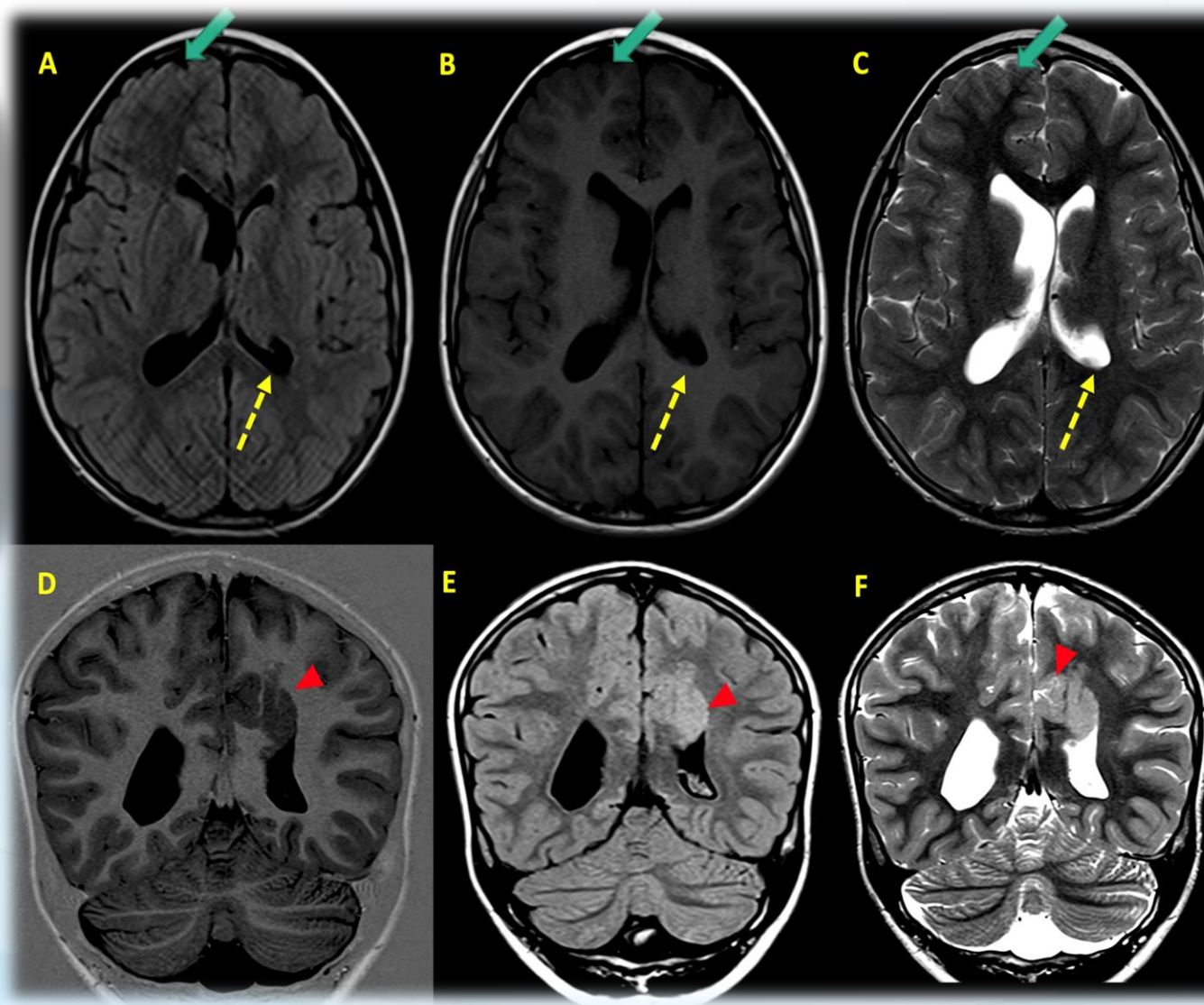


Figura 1. RM de cerebro. (A) FLAIR axial, (B) T1 axial, (C) T2 axial. (D) IR coronal, (E) FLAIR coronal, (F) T2 coronal.

Arriba. Asimetría por menor volumen del ventrículo lateral izquierdo (flechas discontinuas amarillas) y aumento asimétrico del volumen del hemisferio cerebral derecho (flechas verdes), sugestiva de hemimeganencefalia.

Abajo. Heterotopías subependimarias en el sector posterior del techo del ventrículo lateral y aspecto polimicrogirico de la corteza perirrolándica izquierda (cabezas ed flecha roja)

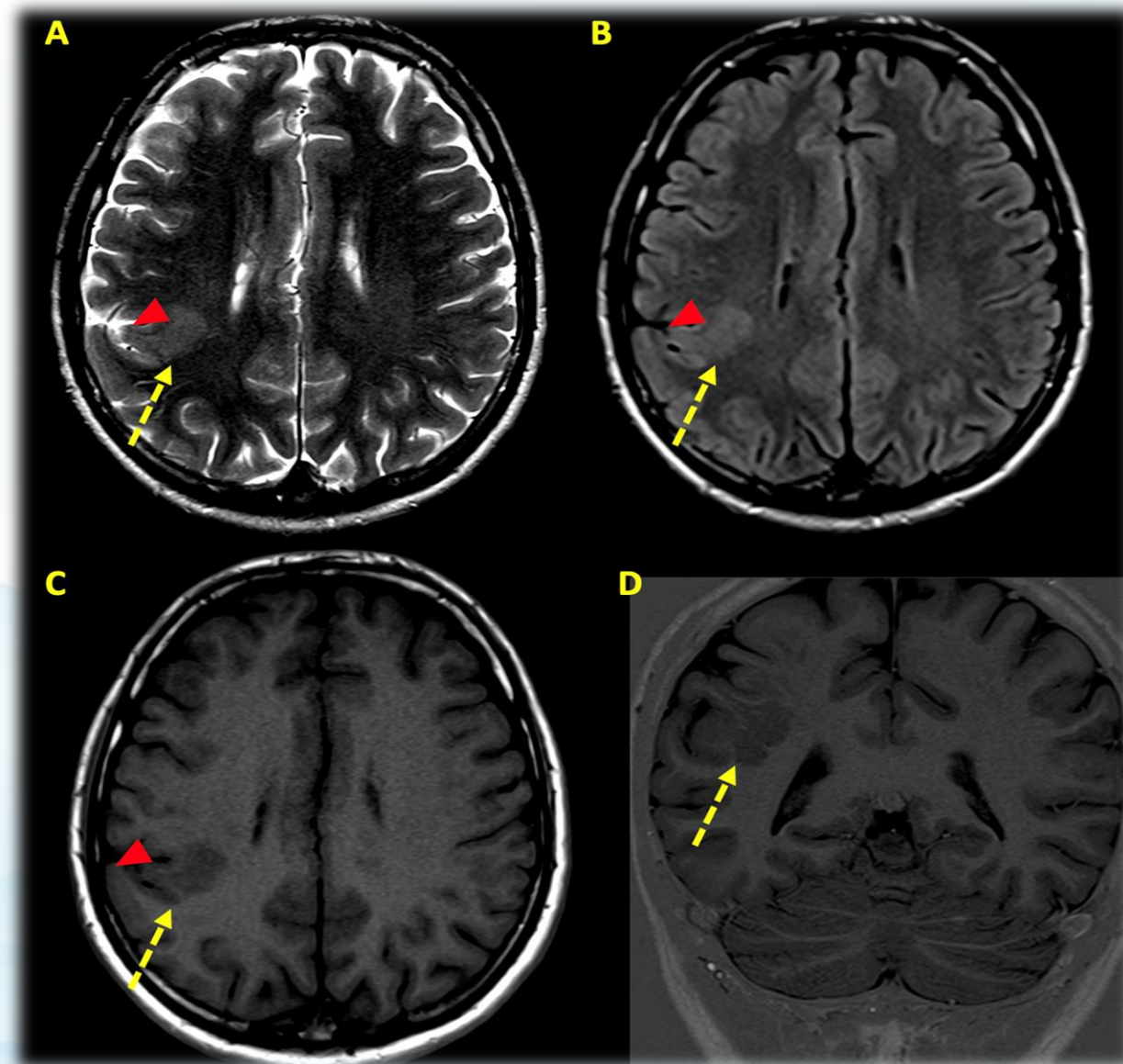
CASO 2

Paciente femenino de 56 años presenta convulsiones de larga data y deterioro cognitivo.

Figura 2. RM de cerebro. (A) T2 axial, (B) FLAIR axial, (C) T1 axial. (D) IR coronal.

En región parietal opercular derecha, se observa presencia de área de engrosamiento cortical de señal hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y FLAIR, asociada a pérdida de desdiferenciación entre la sustancia gris y blanca (**flechas discontinuas amarillas**).

Se asocia a ampliación del surco cortical adyacente (**cabezas de flecha roja**) y pérdida del volumen de la sustancia blanca subyacente.



Conclusiones:

- La RM es de elección en la identificación de las displasias corticales focales (DCF). La adecuada caracterización de hallazgos radiológicos derivados, orienta al equipo interdisciplinario en la toma de decisiones terapéuticas, por lo que su conocimiento y buena caracterización, así como aproximación sindrómica son importantes dentro las funciones del radiólogo.
- El progreso de las neuroimágenes, brindar información estructural y funcional respecto a las DCF, permitiendo además una aproximación sindrómica.

Bibliografía:

- Focal cortical dysplasia: an update on diagnosis and treatment Renzo Guerrini and Carmen Barba Neuroscience Department, Children's Hospital Meyer-University of Florence, Florence, Italy.
- Malformations of cortical development, Rahul S. Desikan MD, PhD, A. James Barkovich.
- The clinicopathologic spectrum of focal cortical dysplasias: a consensus classification proposed by an ad hoc Task Force of the ILAE Diagnostic Methods Commission