

EL ATLAS DE LAS NEURONAS PERDIDAS

*Un recorrido por las
malformaciones corticales*

Conflictos de Interes: No existen conflictos de Interes

AUTORES: Etchepare Victoria, Caspi Mercedes, Boroni Ivan, Hualpa Andrés, Bassi M. Emilia.

FUESMEN - HOSPITAL CENTRAL
MENDOZA - ARGENTINA

OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

- *Revisar las principales características de neuroimagen en las malformaciones del desarrollo cortical (MCD).*
- *Proponer un enfoque esquemático de la clasificación según el consenso internacional Neuro-MIG para facilitar el reconocimiento de las mismas*

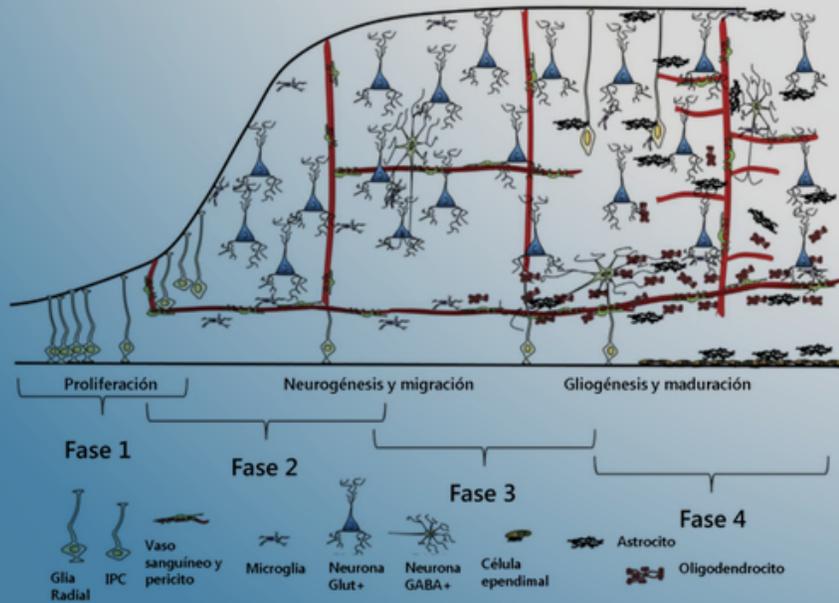
REVISIÓN DEL TEMA

Las malformaciones del desarrollo cortical (**MCD**) son un grupo de entidades que resultan de la alteración en el proceso proliferación, migración y conectividad neuronal, los cuales conducen a trastornos neurológicos graves tales como epilepsia, discapacidad intelectual, autismo y parálisis cerebral, entre otras.

El diagnóstico es complejo por variedad de déficits neurológicos y edad de presentación, lo que dificulta el manejo adecuado. Las imágenes toman un papel fundamental a la hora de la realización del diagnóstico.

El consenso internacional de **Neuro-MIG**, propone una organización para caracterización y distinción según el proceso que se vean afectadas.

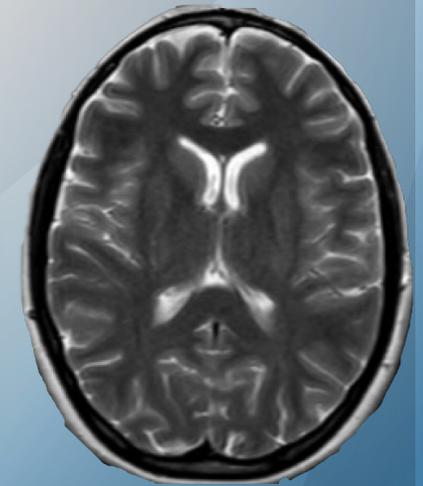
DESARROLLO CORTICAL NORMAL



PROLIFERACIÓN

MIGRACIÓN

ORGANIZACIÓN
Y CONECTIVIDAD



Hernández E, Beltrán M, Contreras G. Desarrollo neuroembriológico: el camino desde la proliferación hasta la perfección. Universitas Médica, 59(3): 1-10, July-September 2018.

CLASIFICACIÓN

SEGÚN LA
ETAPA EN
LA QUE
ESTÁN
AFECTADOS



**MICROCEFALIA
MACROCEFALIA**



**HETEROTOPÍA
LISENCEFALIA
MALFORMACIÓN
EN EMPEDRADO
(COB)**



**POLIMICROGIRIA
ESQUIZENCEFALIA
DISPLASIA
CORTICAL FOCAL
(DCF)**

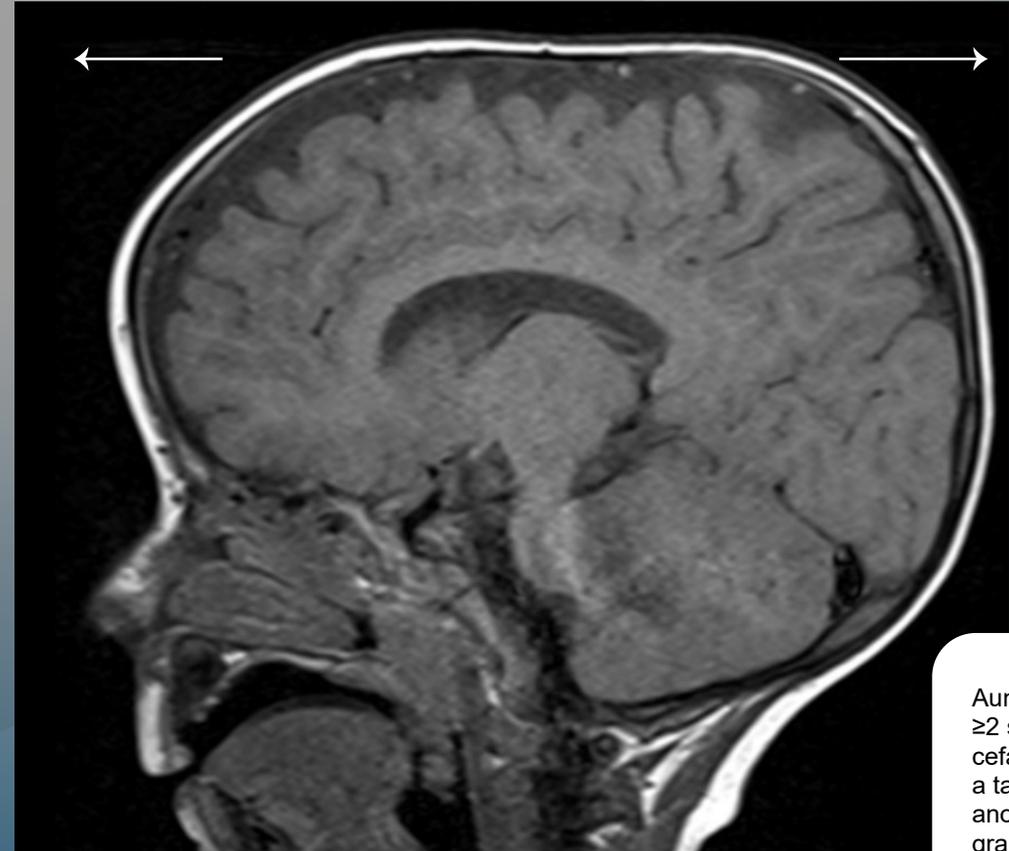
ALTERACIÓN EN LA PROLIFERACIÓN

MICROCEFALIA



Reducción de 2-3 DS de la circunferencia occipito-frontal (OFC) en comparación con controles emparejados por edad y sexo.

MACROCEFALIA



Aumento de OFC ≥ 2 sd. Megalencefalia se refiere a tamaño anormalmente grande del cerebro

ALTERACIÓN EN LA MIGRACIÓN

HETEROTOPÍAS

Son grupos de neuronas en una ubicación anormal, debido a una migración alterada. En RM forman conglomerados de materia gris en ubicaciones heterotópicas y se pueden clasificar en función principalmente de la morfología y la ubicación.



**Heterotopía
nodularperiventricular (PVNH)**



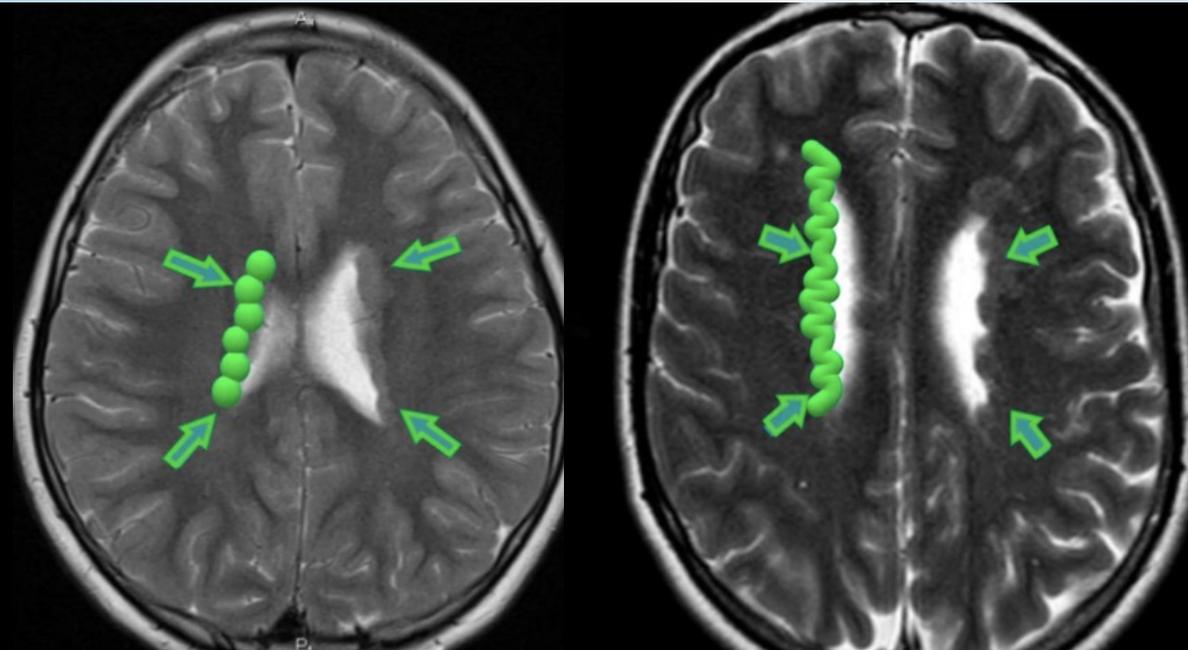
**Heterotopía
subcortical (SUBH)**

ALTERACIÓN EN LA MIGRACIÓN

HETEROTOPÍAS NODULARES

Masas nodulares de sustancia gris ubicadas a lo largo de las paredes ventriculares que sobresalen hacia el ventrículo.

Los nódulos pueden ocurrir de forma unilateral o bilateral, y deben definirse mejor según su número y ubicación.

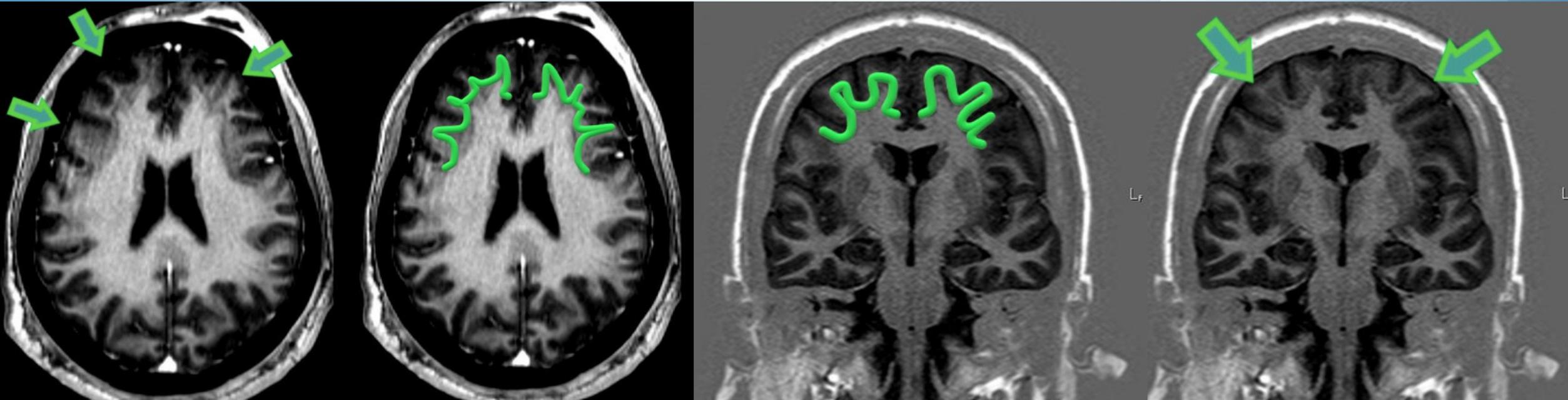


ALTERACIÓN EN LA MIGRACIÓN

HETEROTOPÍAS SUBCORTICALES

Se refiere a grupos de neuronas ubicadas dentro de la sustancia blanca, entre la corteza y los ventrículos laterales.

Tal disposición se define mejor como 'heterotopía transmanto' o “doble corteza” compuesta por bandas delgadas de materia gris con una morfología columnar o masas más grandes con una apariencia más voluminosa

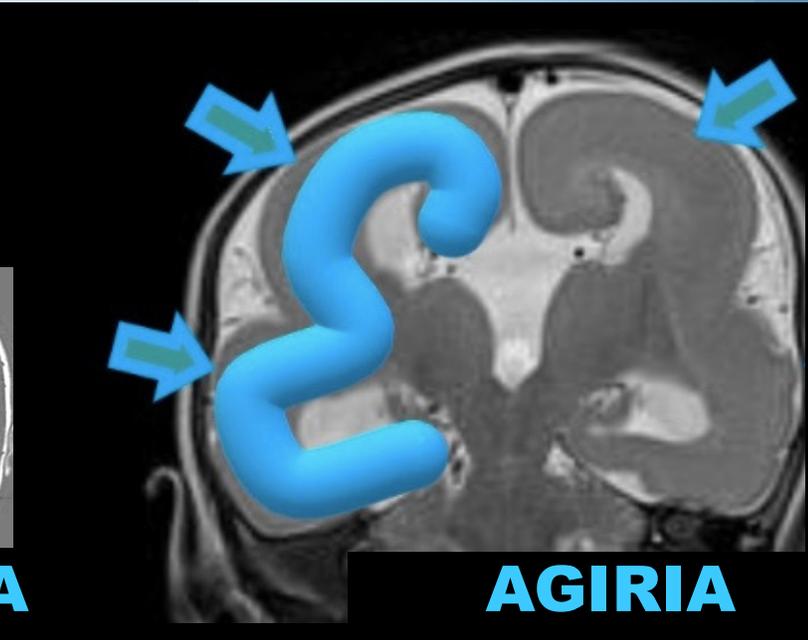
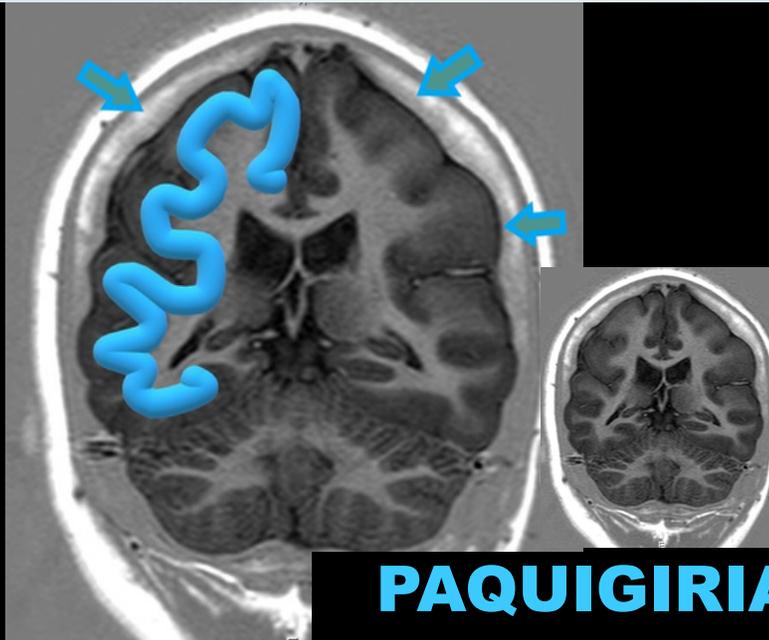
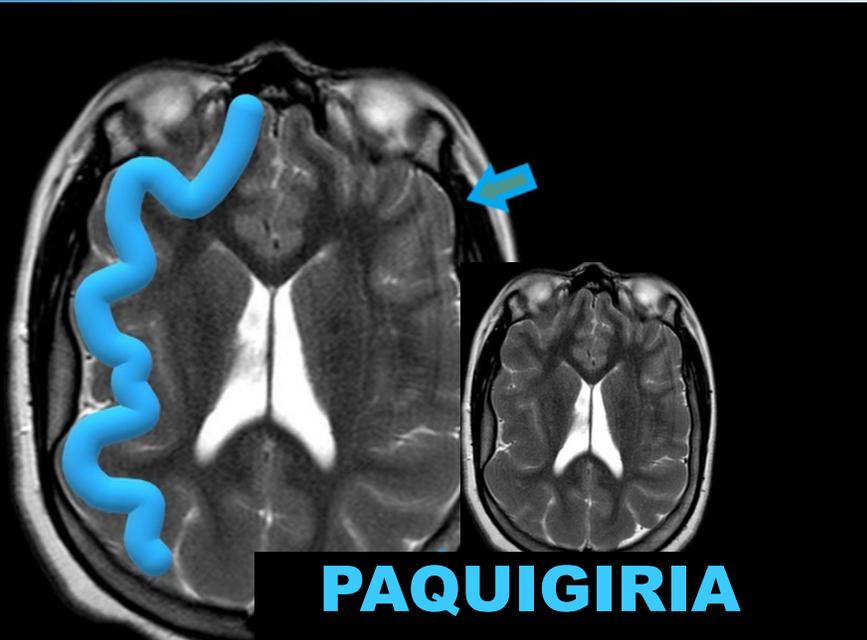


ALTERACIÓN EN LA MIGRACIÓN

LISENCEFALIA

Lisencefalia significa literalmente 'cabeza lisa' y generalmente es causada por una migración neuronal alterada

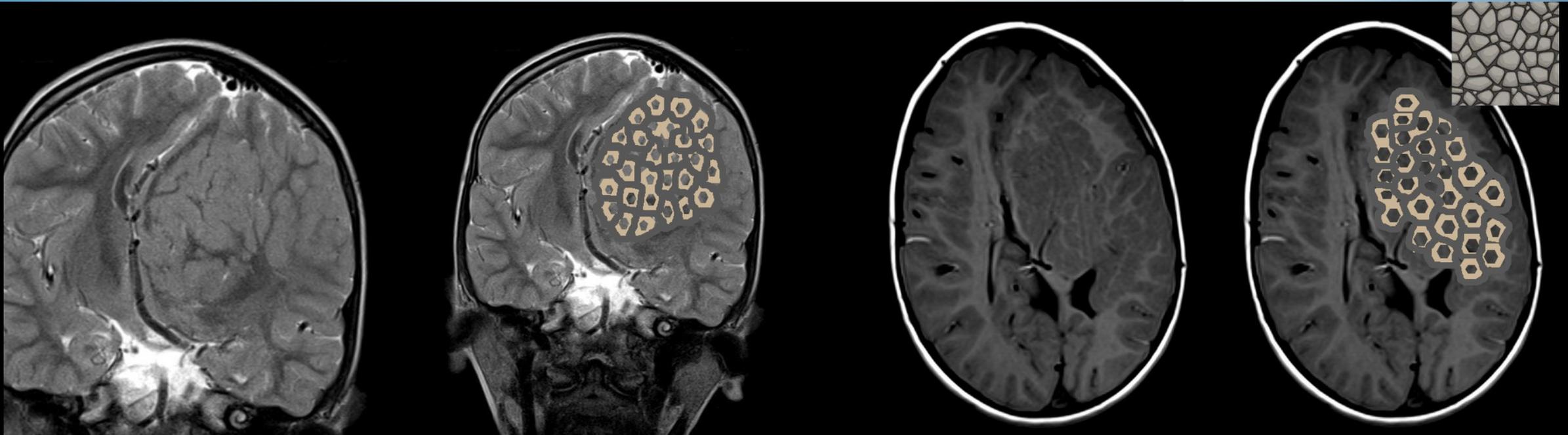
El espectro de la lisencefalia abarca la agiria y la paquigiria, observando un patrón de giro anormal con circunvoluciones ausentes (agiria) o circunvoluciones anchas (paquigiria) en combinación con una corteza anormalmente gruesa.



ALTERACIÓN EN LA MIGRACIÓN

MALFORMACIÓN EN EMPEDRADO

Superficie cerebral irregular y 'pedregosa', con una corteza moderadamente gruesa. Resultante de sobremigración neuronal desde la placa cortical hacia las leptomeninges.



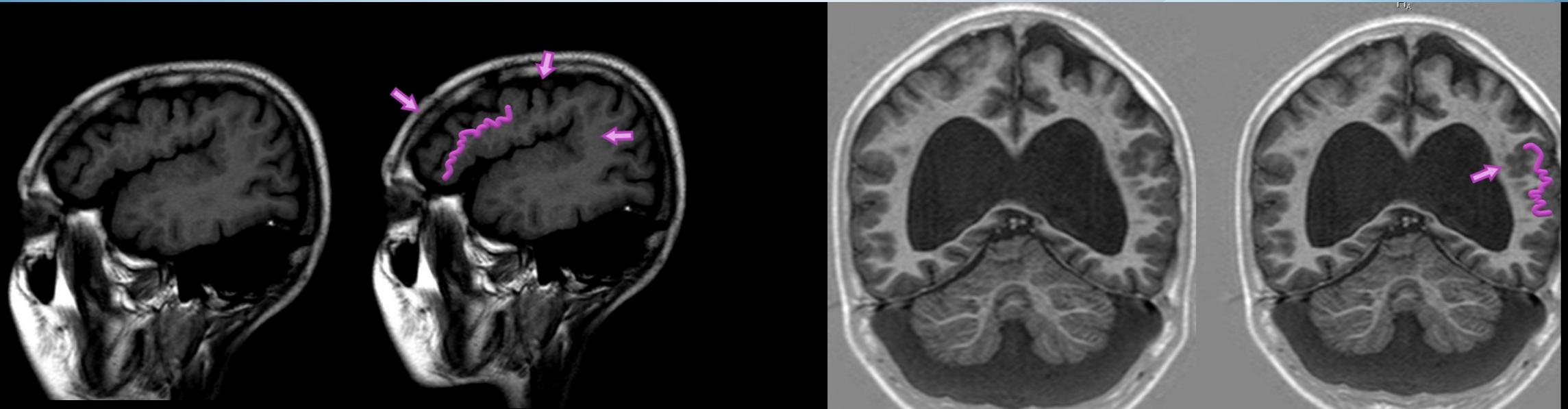
ALTERACIÓN EN ORGANIZACIÓN Y CONECTIVIDAD

POLIMICROGIRIA

La polimicrogria se refiere a un número excesivo de circunvoluciones cerebrales anormalmente pequeñas

La ubicación más común involucra las fisuras de Silvio

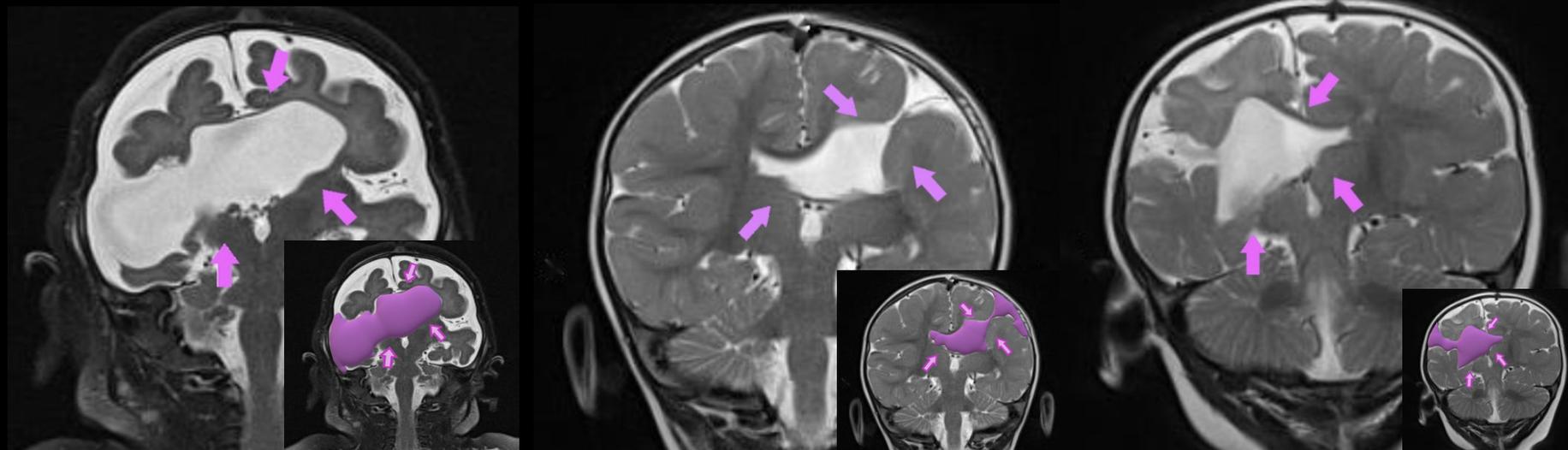
La polimicrogria es uno de los tipos más frecuentes de MCD



ALTERACIÓN EN ORGANIZACIÓN Y CONECTIVIDAD

ESQUIZENCEFALIA

Hendidura **revestida por materia gris** que se extiende a lo largo de todo el grosor de los hemisferios cerebrales desde la superficie ventricular (epéndimo) hasta la periferia (superficie pial) del cerebro. Se subdivide en forma labio abierto y cerrado dependiendo de si la hendidura es completamente permeable y está llena de LCR o, más bien, está sellada por los márgenes corticales contiguos



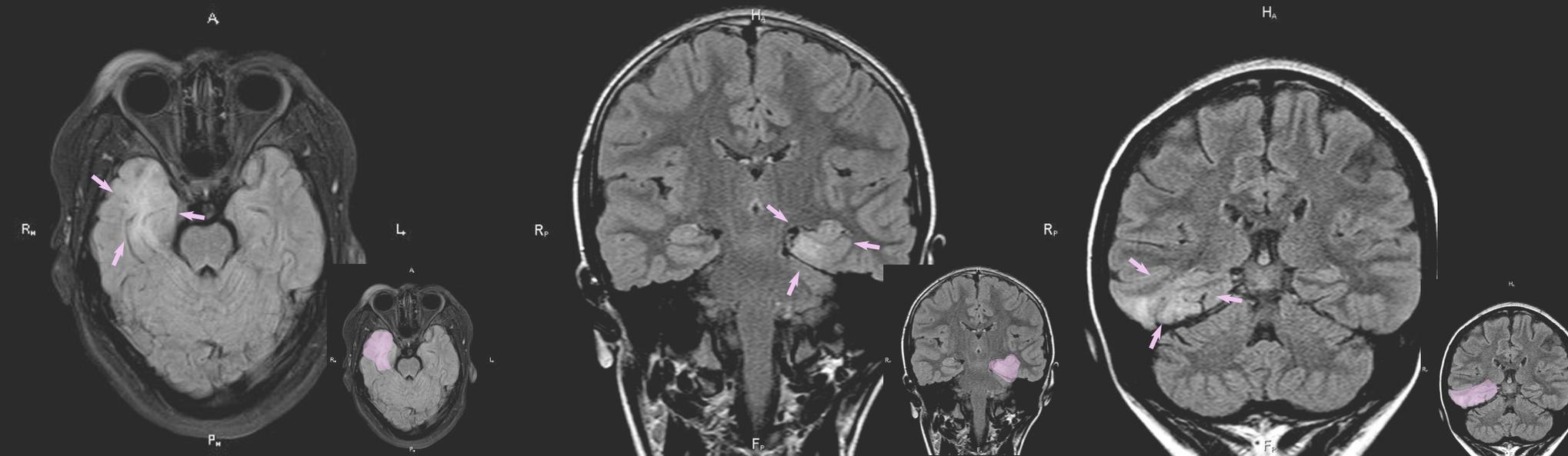
Simula una "costura endimaria pial".

ALTERACIÓN EN ORGANIZACIÓN Y CONECTIVIDAD

DISPLASIA CORTICAL FOCAL(DCF)

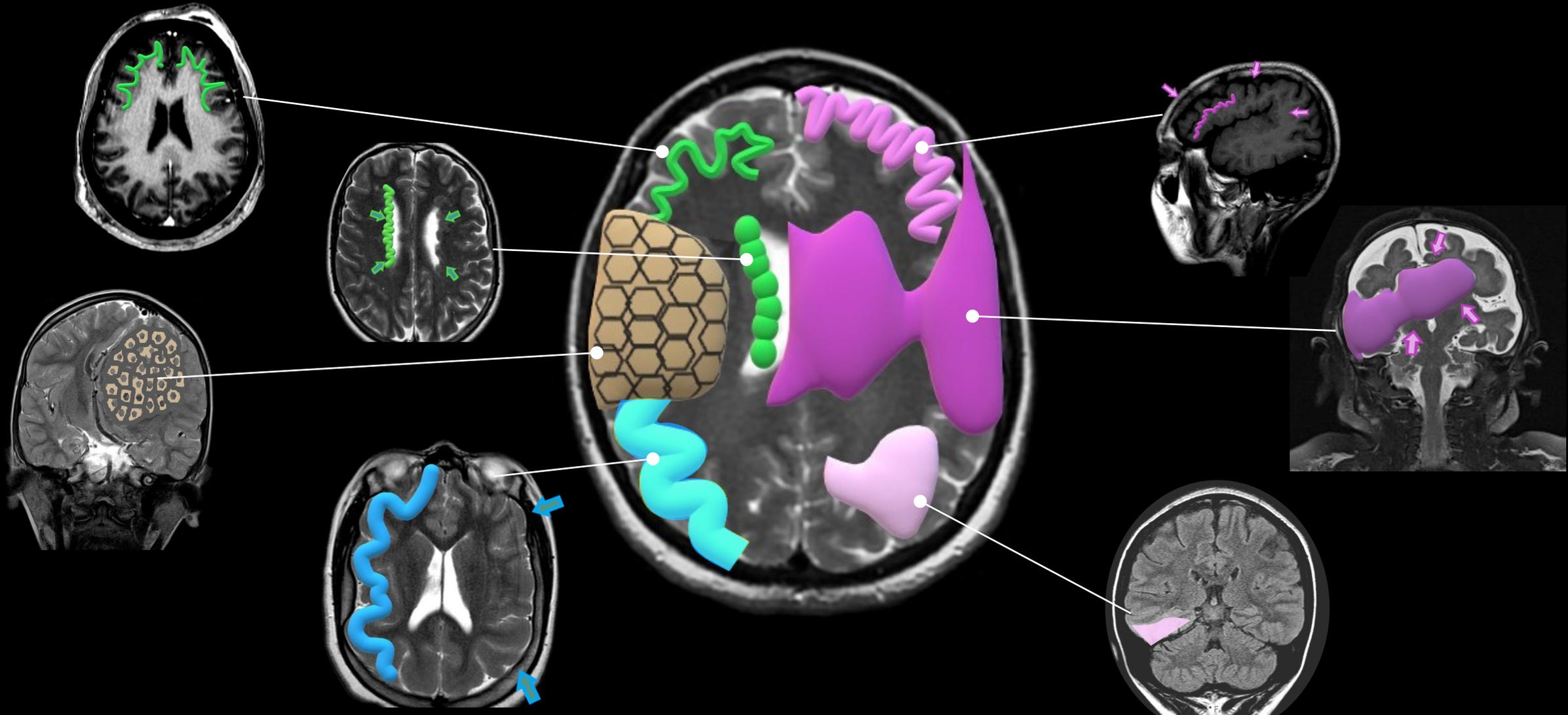
Espectro de malformaciones cerebrales focales caracterizadas por laminación cortical desordenada con o sin tipos de células anormales.

La FCD se identifica en las imágenes cerebrales por irregularidades focales de la morfología y el grosor corticales, desenfoque del límite entre la sustancia gris y la sustancia blanca y la hiperintensidad T2 de la sustancia blanca.



La liga internacional contra la Epilepsia (ILAE) clasificó las (FCD) en tres subgrupos

MALFORMACIONES DEL DESARROLLO CORTICAL



CONCLUSIÓN

Las MCD son un grupo de entidades que resultan de la alteración en la secuencia de proliferación, migración y conectividad neuronal y presentan manifestaciones diversas y graves tales como epilepsia refractaria.

El diagnóstico es complejo por variedad de déficits neurológicos y edad de presentación, y las imágenes forman un pilar fundamental a la hora de la realización del diagnóstico.

El consenso internacional de Neuro-MIG, propone una organización y caracterización actualizada de las distintas entidades neurológicas para unificar conceptos.

BIBLIOGRAFÍA

- Barkovich A, Kuzniecky R, Dobyns W, Jackson J, Becker L, Evrard P. Esquema de clasificación de las malformaciones del desarrollo cortical. *Neuropediatría* 1996; 27(2): 59-63.
- Oegema R., Barakat T, Wilke M. et al. International consensus recommendations on the diagnostic work-up for malformations of cortical development. *Nat Rev Neurol* 2020; (16):618–635.
- Servicio de Neurología, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina. Epilepsias en las malformaciones del desarrollo cortical. *Medicina* 2019 B. Aires; (79):3.
- Fabiana Lubieniecki et al., Patología de las malformaciones del desarrollo cortical en pacientes con epilepsia refractaria. Experiencia en un hospital pediátrico, *Revista Argentina de Neurocirugía*. Agosto 2022,
- Hernández C, Beltrán M, Contreras G. Desarrollo neuroembriológico: el camino desde la proliferación hasta la perfección. *Universitas Médica*, 59(3): 1-10, July-September 2018.
- Mariasavina S, Geraldo A, Utz N, Tortora D, Pogledic I, Barkovich J, et al. European Network on Brain Malformations (Neuro-MIG), Definitions and classification of malformations of cortical development: practical guidelines, *Brain*. October 2020, 143 (10): 2874–2894.