

Heterotopia nodular difusa y focal como malformación del sistema nervioso central

Focal and diffuse nodular heterotopy as a malformation of the central nervous system

MsC. Andria de la Cruz de Oña, MsC. Laura María Pons Porrata y MsC. Yanet Espinosa Creagh

Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una adolescente de 16 años de edad, con 37,8 semanas de embarazo, quien ingresó en el Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba, por presentar manifestaciones neurológicas. Mediante la resonancia magnética efectuada se observó una imagen de posible aspecto tumoral en la zona temporoparietooccipital derecha, lo cual obligó a realizarle cesárea de urgencia. Luego se efectuó resonancia magnética contrastada, cuyos resultados confirmaron que se trataba de una heterotopia nodular difusa subependimaria y focal, asociada a hipoplasia de los hemisferios cerebral y cerebeloso derechos y del cuerpo calloso.

Palabras clave: adolescente, embarazo, resonancia magnética, heterotopia nodular difusa subependimaria, heterotopia nodular focal.

ABSTRACT

The case report of a 16 year-old adolescent, with 37.8 weeks of pregnancy who was admitted to "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital from Santiago de Cuba is presented, due to neurological manifestations. By means of magnetic resonance an image of possible tumoral aspect was observed in the right temporoparietooccipital area, which forced to carry out an emergent caesarean section. Then a contrasted magnetic resonance was made, which results confirmed that it was a focal and diffuse nodular subependymal heterotopy, associated with an hypoplasia of the right cerebral and cerebelous hemispheres and from the callous body.

Key words: adolescent, pregnancy, magnetic resonance, nodular diffuse subependymal heterotopy, focal nodular heterotopy.

INTRODUCCIÓN

A partir de la séptima semana de gestación se generan los precursores neuronales y gliales en la matriz germinal que bordea los ventrículos laterales y el tercer ventrículo. Estas neuronas emigran a continuación a lo largo de las fibras gliales radiales que se extienden desde los ventrículos hasta la superficie del cerebro. La alteración del proceso normal de generación neuronal y migración celular ocasiona numerosas malformaciones cerebrales.

Estas aparecen como casos esporádicos, determinados genéticamente por agentes externos como infecciones, intoxicaciones y radiaciones, entre otras causas. Las entidades nosológicas mejor identificadas incluyen: esquizencefalia, lisencefalia, paquigiria, polimicrogiria, heterotopias neuronales y agenesia del cuerpo calloso.

Se plantea que las personas con este padecimiento, habitualmente presentan síntomas y signos tempranos de la enfermedad. La epilepsia constituye una manifestación clínica dominante, además del trastorno psicomotor, mayor o menor, según la extensión de la lesión.^{1, 2}

Aunque el fenómeno de la migración neuronal se conoce desde hace años, solo desde hace poco se comenzó a describir detalladamente sobre los estadios del proceso y la transmisión genética hereditaria en relación con el sexo y los antecedentes familiares.³

La resonancia magnética es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico de estos procesos, puesto que ha permitido ampliar los conocimientos acerca de estas enfermedades y clasificar dichas malformaciones, no solo en quienes se sospeche esta afección, sino también en la etapa prenatal; en este caso resulta más eficaz que la ecografía intrauterina. Estos estudios neurorradiográficos son técnicas seguras y no invasivas.^{1, 4, 5}

Las heterotopias de sustancia gris son grupos de neuronas ubicadas de forma anormal debido a la detención de su migración a lo largo de las fibras gliales radiales; estas pueden asociarse con disgenesias del cuerpo calloso.^{4- 6}

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una adolescente de 16 años de edad, 37,8 semanas de embarazo, antecedentes patológicos personales de epilepsia y retraso mental ligero, quien acudió al cuerpo de guardia del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba, remitida desde su área de salud, por presentar sensación de entumecimiento del hemicuerpo izquierdo, pérdida del conocimiento, movimientos involuntarios con recuperación rápida, sin relajación de esfínteres, dolor en bajo vientre y contracciones uterinas, por lo cual fue ingresada para mejor estudio y tratamiento.

- Exámenes complementarios
 - Química sanguínea: Resultados normales.
 - Resonancia magnética: Se observó asimetría de hemisferios cerebrales, con predominio del izquierdo, además de una imagen hiperintensa, difusa, con igual intensidad de señales de la sustancia gris en el hemisferio cerebral derecho temporoparietooccipital y alrededor del ventrículo lateral de ese lado, que

provocaba deformidad de este. Dicha imagen no se asociaba con edema ni con el desplazamiento de estructuras de la línea media; también se visualizó hipoplasia del lóbulo occipital derecho del cuerpo calloso, con predominio en la porción posterior del cuerpo y esplenio, así como ligera dilatación del sistema ventricular y leve asimetría de los hemisferios cerebelosos, principalmente del izquierdo (figura 1).

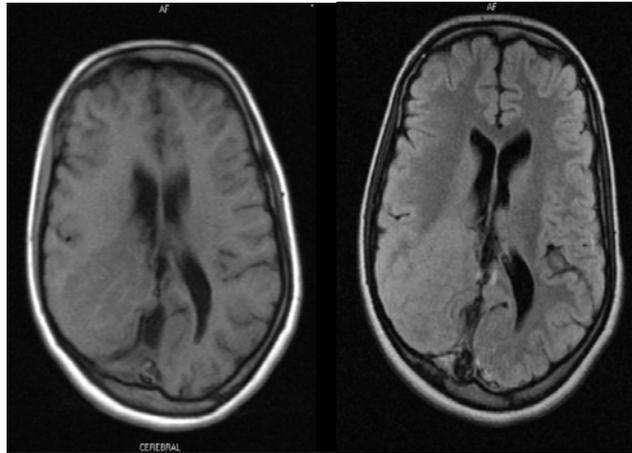


Fig 1. Resonancia magnética en secuencias de T1 y Flair. Imagen hipointensa en T1 e hiperintensa en Flair, con igual intensidad de señales que la sustancia gris temporoparietooccipital derecha. Asimetría de hemisferios cerebrales y ventrículos laterales.

Se decidió realizar estudio con contraste de gadolinio para determinar una posible lesión expansiva intracraneal. En el estudio endovenoso no se observó captación del contraste por la imagen temporoparietooccipital antes descrita, de manera que se observó la presencia de vasos corticales finos en el seno de esta (figura 2).

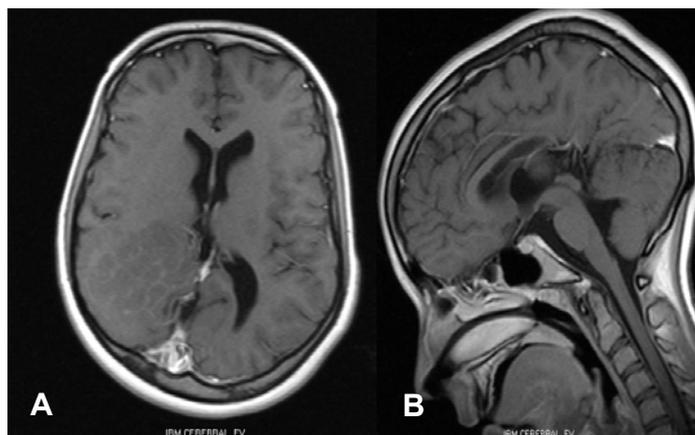


Fig 2. Resonancia magnética contrastada. A) Vista axial: muestra vasos corticales finos en el seno de imagen hipointensa que no capta contraste. B) Vista sagital: hipoplasia del cuerpo calloso, predominantemente en el cuerpo y esplenio.

Teniendo en cuenta que dicha imagen presentaba igual intensidad de señales que la sustancia gris, la edad de la paciente, sus antecedentes, las alteraciones encefálicas y cerebelosas antes descritas y al no observarse captación de contraste que sugiriera un proceso tumoral, se concluyó que se trataba de una malformación del sistema nervioso, dada por alteración de la organización y migración neuronal, entre estas la heterotopia nodular difusa subependimaria y nodular focal, que simulaba masa intracraneal, asociada a hipoplasia del hemisferio cerebral y cerebeloso derechos y del cuerpo calloso.

COMENTARIOS

Los trastornos de la migración neuronal y de la sulcación son malformaciones congénitas, concretamente defectos del desarrollo de la cortical.

Cualquier causa que inhiba la proliferación, migración u organización neuronal puede producir una malformación. La heterotopia cortical es un trastorno de la migración neuronal que representa una agrupación de neuronas normales en una localización anormal, motivado por una detención en la migración radial de las neuronas. Esta alteración es probablemente debido a una noxa que destruye o altera las fibras gliales radiales.^{6,7}

Han sido descritos algunos de los eventos moleculares subyacentes al patrón temporoespacial de desarrollo del sistema nervioso, mediados por genes reguladores que determinan la actividad de otros en una secuencia definida, por lapsos precisos, en regiones específicamente determinadas. Una variedad de insultos intrauterinos y perinatales (infección, falta de oxígeno, exposición al alcohol o a drogas psicotrópicas), pueden alterar la migración de neuronas y la expresión del potencial genético para muchas funciones. Entre las malformaciones causadas por anomalías de la migración neuronal figuran: lisencefalia, heterotopia subcortical en banda (doble corteza), complejo "Cobblestone", asociado o no a distrofia muscular congénita, y las heterotopias subependimarias periventriculares o subcorticales.^{8,9}

Las heterotopias pueden localizarse en cualquier lugar, desde las paredes de los ventrículos hasta la corteza. Las formas focales o nodulares pueden atrapar espacios de líquidos cefalorraquídeos y vasos; cuando son grandes suelen tener aspecto de masas.

Al respecto, la forma en banda de la heterotopia es la más grave, la cual se caracteriza por la presencia de una banda circunferencial de sustancia gris atrapada en *sandwich* con la sustancia blanca, que da la impresión de una doble corteza. Pueden ser difusas y bilaterales, aunque a veces están localizadas. Las heterotopias de la sustancia gris suponen 10 % de las convulsiones médicamente intratables.^{5,10}

La heterotopia nodular subependimaria es un proceso asociado a la presencia de crisis comiciales (habitualmente parciales) y eventual generalización secundaria. Su inicio clínico se retarda hasta la segunda década de la vida, predomina en mujeres y suele presentar agregación familiar.⁵

Asimismo, los trastornos de la migración neuronal pueden asociarse a la agenesia del cuerpo calloso y esta, a su vez, acompañarse de otras malformaciones como microgiria, importante asimetría en el tamaño de los hemisferios cerebrales o alteraciones periventriculares.

En la agenesia del cuerpo calloso este puede faltar por completo, así como la circunvolución y el surco del cíngulo. Por ello, las circunvoluciones y los surcos de la superficie interna de los hemisferios presentan una configuración radial o en rueda de carro, alrededor de un tercer ventrículo alto. Si bien los axones de la sustancia blanca no cruzan el cuerpo calloso, su trayecto es longitudinal en vez de ser transverso. Por otra parte, en la agenesia parcial del cuerpo calloso, el rostro y el esplenio están ausentes o hipoplásicos, pero la rodilla y el cuerpo presentes en proporciones variables. Mediante la tomografía axial y la resonancia magnética se puede observar que los ventrículos laterales aparecen paralelos entre sí y, a menudo, tienen astas frontales (pequeñas y puntiformes) y occipitales, desproporcionadamente anchas, y el borde interno de los ventrículos laterales paralelos es cóncavo.⁶

La resonancia magnética es muy sensible para el diagnóstico de las heterotopias. Las focales tienen un aspecto variable, pueden deformar los hemisferios cerebrales y hacer una muesca en los ventrículos adyacentes. También aquí la señal de la resonancia es isoíntensa con la sustancia gris en todas las secuencias y no se observa realce tras la administración de contraste. Cuando las masas de la sustancia gris heterotópica están en situación más periférica, cerca de la corteza, pueden asociarse a venas de drenaje cortical anómalas y muy prominentes.

A veces, una parte o todo un hemisferio cerebral están completamente displásicos, con ausencia de plegamiento normal y de surco lateral. En casos extremos, no es posible reconocer los ventrículos laterales y el hemisferio es una masa displásica desorganizada de sustancia gris con sustancia blanca hipoplásica, de manera que puede parecer una masa intracraneal, especialmente si el ventrículo ipsilateral está ausente o muy deformado.⁶

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vélez Domínguez LC. Trastornos de migración neuronal. *Gac Méd Méx.* 1998; 134(2):207-15.
2. Vallejo Desviat P, Hernández Sánchez G, Fernández Antón R, Páramo Camilleri A, Hernández Navarro JC, Molina López Nava P, et al. Malformaciones congénitas por alteración en el desarrollo de la corteza cerebral. Revisión de casos en los últimos 5 años [citado 15 Feb 2012]. Disponible en: <http://seram2010.com/modules/posters/files/pvd.pdf>
3. Gracia Chapulle A, Campos Álvarez C, Izquierdo López C y col. Malformaciones congénitas de línea media asociadas a defectos de migración. *Bol Pediatr.* 1998 [citado 12 enero 2012]; 38:107-11. Disponible en: http://www.sccalp.org/boletin/164/BolPediatr1998_38_107-111.pdf
4. López Herrera JF, García Ramírez R, Pérez Zarate M. Lisencefalia tipo I: síndrome de Miller-Dieker. Informe de un caso [citado 12 Ene 2012]. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/pediat/sp-1999/sp994g.pdf>
5. Echeandía Ajamil C, Olmedilla González N, Perea Bartolomé MV. Heterotopia nodular subependimaria y status generalizado, "de novo". Un caso atípico. <http://www.uninet.edu/neurocon/congreso-1/posters/p-6.html> [consulta: 15 Feb 2012].

6. Osborn A. Trastornos de la diverticulización y segmentación, formación de surcos y migración celular. En: Neurorradiología diagnóstica. Madrid: Harcourt Brace; 2002.p.48-52.
7. Galtés I, Cos M. Muerte súbita y epilepsia. Cuad Med Forense. 2009 [citado 15 Feb 2012]; 15(57):231-51. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/cmfn57/imagenes.pdf>
8. Avaria MA. Aspectos biológicos del desarrollo psicomotor [artículo en línea]. Rev Ped Elec. 2005 [citado 15 febrero 2012]; 2(1). Disponible en: http://www.revistapediatria.cl/vol2num1/pdf/6_dsm.pdf.
9. Holland P. Homebox genes and the vertebrate head. Development. 1988; Suppl 103:17- 24.
10. Schaefer G, Bodensteiner J, Thompson J, Wilson D. Clinical and morphometric analysis of the hypoplastic corpus callosum. Arch Neurol. 1991; 48(9):933-6.

Recibido:

Aprobado:

Andria de la Cruz de Oña. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: andria.cruz@medired.scu.sld.cu