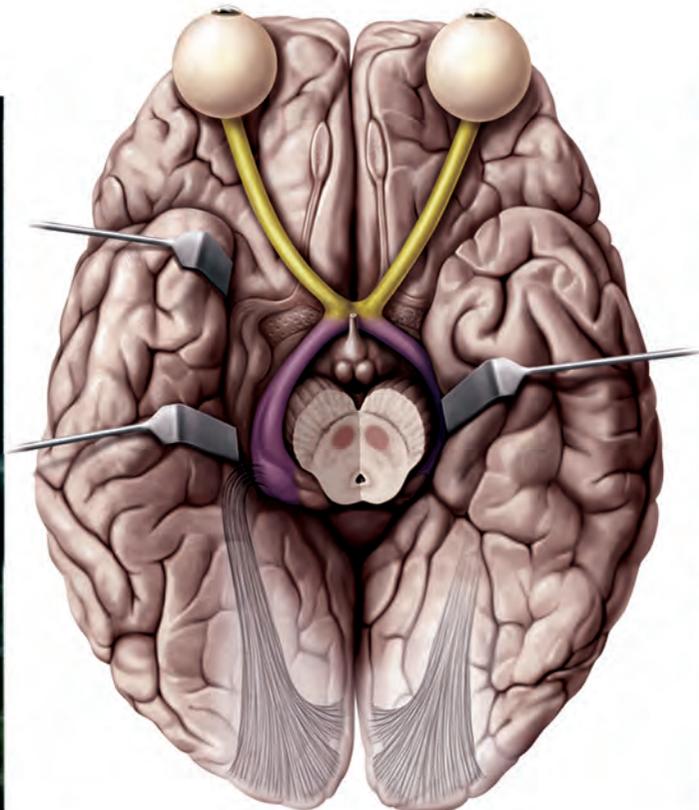
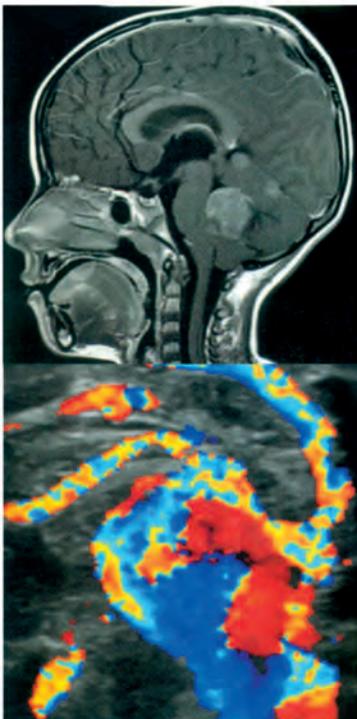


Neurorradiología Pediátrica

Fundamentos en la práctica clínica

Asim F. Choudhri



Neurorradiología pediátrica

Fundamentos en la práctica clínica

Asim F. Choudhri, MD

Presidente Asociado de Asuntos de Investigación y Educación
Departamento de Radiología
Profesor Asociado de Radiología, Oftalmología y Neurocirugía
Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Tennessee
Director de Neurorradiología
Instituto de Neurociencia Le Bonheur
Hospital de Niños Le Bonheur
Memphis, Tennessee, EUA



2018



Contenido

Prólogo por David M. Yousem	IX
Prefacio	XI
Reconocimientos	XIII

Parte 1. Introducción a la neurorradiología pediátrica

1. Técnicas imagenológicas	2
----------------------------------	---

Parte 2. Imagen del cerebro

2. Anatomía y desarrollo	10
3. Malformaciones supratentoriales	19
4. Malformaciones de la fosa posterior	29
5. Imagenología perinatal	37
6. Trauma y hemorragia	51
7. Síndromes neurocutáneos	59
8. Neoplasias	67
9. Convulsiones	76
10. Infección e inflamación	84
11. Hidrocefalia	89
12. Anomalías vasculares	97
13. Silla turca/glándula pineal	108
14. Trastornos metabólicos	115
15. Cráneo y cuero cabelludo	126
16. Base del cráneo y nervios craneales	136



Parte 3. Imágenes de cabeza y cuello

17. Tejido blando del cuello 150

18. Anormalidades craneofaciales 157

19. Anormalidades vasculares de cabeza y cuello 163

20. Senos 167

21. Órbitas 173

22. Hueso temporal 181

23. Cavidad oral 189

Parte 4. Imágenes de la columna vertebral

24. Anatomía y unión craneocervical 198

25. Condiciones infecciosas e inflamatorias 209

26. Anormalidades congénitas/de desarrollo de la columna vertebral 213

27. Neoplasma 223

28. Trauma 230

Parte 5. Apéndices

29. Apéndice 1. Protocolos 240

30. Apéndice 2. Consideraciones en el dictado con plantillas de ejemplo 245

31. Apéndice 3. Referencia rápida 250

Índice 261



4 Malformaciones de la fosa posterior

4.1 Introducción

Una amplia variedad de malformaciones de la fosa posterior pueden ocurrir, incluyendo condiciones características bien conocidas, condiciones que no han sido bien entendidas y condiciones no diagnosticadas (o mal diagnosticadas). La atención al cerebelo en cada estudio de imagen es de ayuda para detectar las anomalías que no pueden ser detectadas con el método Gestalt y para familiarizarse uno mismo con la apariencia normal de la anatomía y los patrones de desarrollo del cerebelo.

4.2 Malformación Chiari tipo I

Es difícil saber si es más fácil no diagnosticar o sobrediagnosticar la malformación de Chiari Tipo I en un infante porque ambas son fáciles de realizar. La malformación Chiari Tipo I puede ser definida de acuerdo con dos criterios, ya sea por características anatómicas o por alteraciones fisiológicas.

La descripción anatómica de la malformación Chiari tipo I consiste en el elongamiento de las amígdalas cerebelosas, extendiéndose a una distancia específica debajo del plano del foramen magnum (una línea que aproximadamente conecta el basion al opistion en una imagen media sagital) (Fig. 4.1). En adultos se ha dicho que las amígdalas que se extienden 5 mm debajo del plano del foramen magnum, reflejan una malformación Chiari tipo I, pero en niños se emplea un criterio menos riguroso porque la ectopia por encima de 6 mm (o aún 7 mm) debajo del plano del foramen magnum puede ser normal (Fig. 4.2).

El término amígdalas «tipo clavija» es empleado en ocasiones en la literatura médica para referirse a la apariencia de las amígdalas cerebelosas en la malformación de Chiari tipo I, pero para mí esto no tiene ningún sentido, por lo que utilizo este término. Considero que el término «elongado» es suficientemente apropiado en la descripción de este tipo de amígdalas. Para llegar a esta determinación es necesario familiarizarse con la morfología de una amígdala «normal», lo cual se puede lograr prestándole mucha atención a la morfología de las amígdalas en cada estudio del cerebelo.

La otra vía para definir la malformación de Chiari tipo I es la fisiológica, cuando hay un deterioro sintomático en la dinámica del flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) en el plano del foramen magnum, resultando en la pérdida del espacio del LCR, que rodea la unión cervicomedular (unión del tallo cerebral y el cordón espinal), como consecuencia de la ectopia amigdalina. Esta definición probablemente es la más correcta de las dos, pero requiere más que la medida de una simple característica anatómica. El deterioro en el tránsito del LCR, que cursa por el plano del foramen magnum puede resultar en síntomas clínicos, que típicamente consisten en cefalea, pero que también puede incluir disfgia, vértigo, tinitus y otros síntomas relativos al tallo cerebral.

En última instancia, el diagnóstico de una malformación tipo I de Chiari no es una evaluación binaria, ya que 4,9 y 5,1 mm de ectopia son para todos los propósitos prácticos idénticos, y la diferencia no constituye de repente una malformación de Chiari.

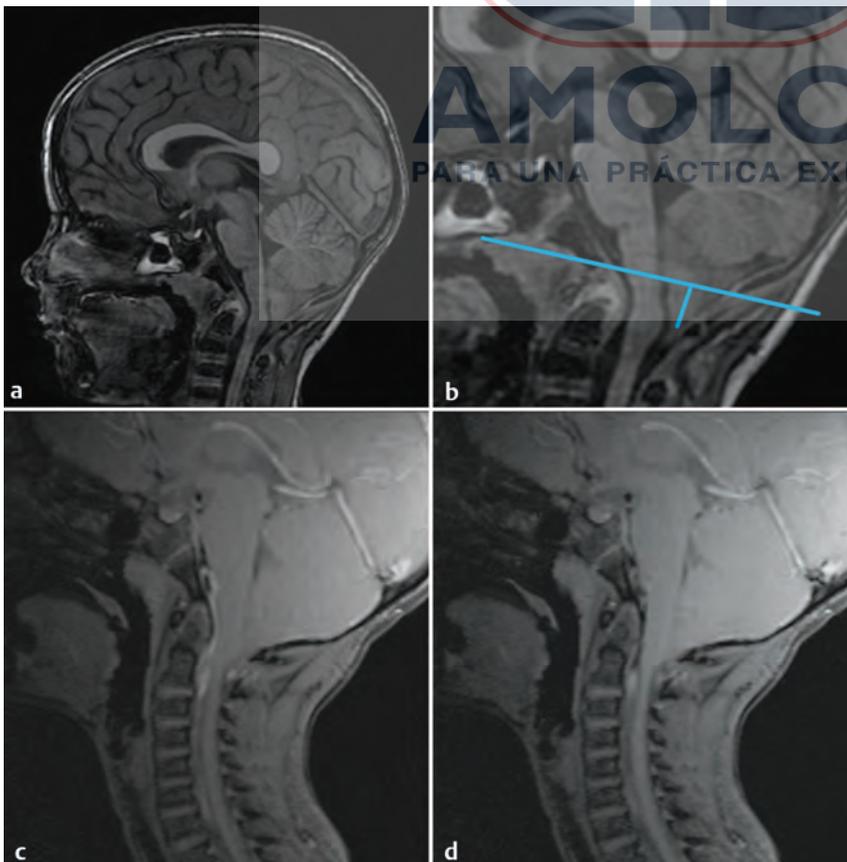


Fig. 4.1 Malformación Chiari tipo I. (a) La imagen sagital T1W muestra la elongación de las amígdalas cerebelosas, que se extienden debajo del nivel del foramen magnum. (b) Imagen T1W sagital magnificada de la región, con una línea que se extiende entre la punta del clivus (basion) y el aspecto posterior del foramen magnum (opistion,) y una medida perpendicular mostrando la punta de la amígdala cerebelosa, que se extiende más de 10 mm por debajo del nivel del foramen magnum. (c) La imagen sagital con sincronización cardíaca en un estudio de flujo del LCR en sístole muestra la dirección caudal del flujo ventral al tallo cerebral y la unión cervicomedular en el plano del foramen magnum, demostrado por una señal hiperintensa. (d) Imagen sagital cardíaca con sincronización para estudio del flujo del LCR en diástole, que muestra una señal hipointensa ventral al tallo cerebral y la unión cervicomedular en el plano del foramen magnum, confirmando flujo en dirección superior (craneal) y confirmando la permeabilidad bidireccional del flujo del LCR.

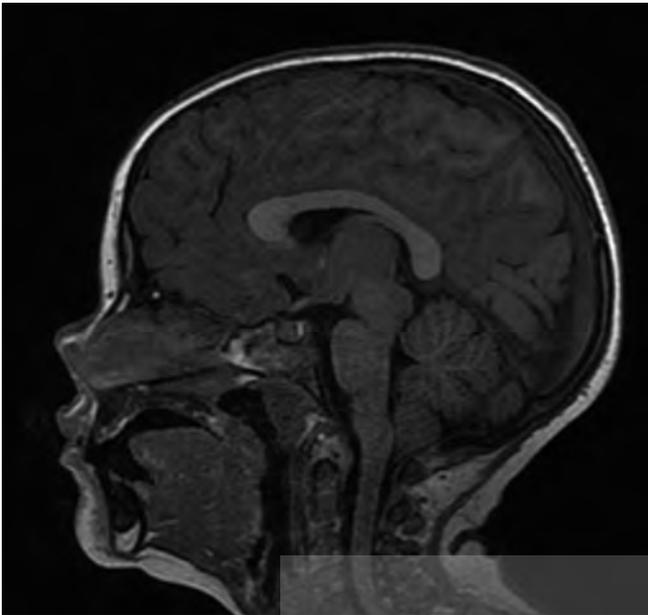


Fig. 4.2 Leve malformación Chiari I. Imagen sagital T1W muestra una leve extensión caudal de la amígdala cerebelosa de 8 mm por debajo del plano del foramen magnum, con permeabilidad del espacio del LCR alrededor del tallo cerebral. Aunque esto formalmente reúne los criterios para la malformación de Chiari tipo I, no está claro si tendrá consecuencias sintomáticas. En consecuencia ningún procedimiento quirúrgico fue realizado en este caso.

Las alteraciones en la dinámica del flujo del LCR pueden resultar en un agrandamiento del canal central del cordón espinal, que comúnmente se refiere a una cavidad siringe. La dilatación del canal central del cordón espinal, con un alineamiento ependimario intacto, es más apropiada denominarla hidromielia. Una acumulación de fluido dentro del tejido parenquimatoso del cordón espinal que carece de alineamiento ependimario representa una siringomielia. Cuando la colección de fluido comienza a ser lo suficientemente grande, no se puede diferenciar de siringomielia, y el término general empleado para describir esta condición es «siringohidromielia».

Un estudio de imagen de resonancia magnética (IRM) de contraste de fase del flujo del LCR a través del plano del foramen magnum se puede utilizar para evaluar la dinámica de flujo del LCR. Se deben seleccionar niveles apropiados de codificación para la velocidad del flujo del LCR, típicamente con un valor aproximado de 10 cm/s para evaluar la malformación de Chiari tipo I. Comúnmente, las imágenes medias sagitales son empleadas para esta evaluación, con flujo ventral al tallo cerebral y con un decrecimiento característico como resultado de la pérdida del espacio del LCR. Nótese que el estrechamiento del espacio del LCR resultará en un incremento de la velocidad de flujo antes de que haya una pérdida de flujo. Una imagen de flujo del LCR axial puede ayudar a encontrar un flujo turbulento y/o hiperdinámico ventrolateral al cordón y a nivel del foramen magnum, lo cual se presenta como un fenómeno de *aliasing* en la codificación apropiada del nivel de velocidad, ayudando adicionalmente a confirmar la alteración de la dinámica de flujo del LCR, ocasionada por la malformación de Chiari I (Tabla 4.1). Esto es de interés particular en la planificación prequirúrgica para la malformación de Chiari I *borderline* en pacientes sin siringe/hidromielia. En un paciente con siringe podemos asumir que tiene evidencias de una alteración fisiológica en el flujo del LCR, independientemente del estudio de flujo del LCR. La preexistencia de un catéter de derivación podría alterar la dinámica del LCR.

Tabla 4.1 Hallazgos del líquido cefalorraquídeo (LCR), estudio de flujo

	Flujo LCR dorsal	Flujo LCR ventral	Flujo LCR ventrolateral
Normal	Pulsátil, mínimo o ausencia de flujo puede ser normal	Pulsátil, bidireccional	Normal
Leve	Mínimo a sin flujo	Pulsátil, bidireccional	Normal
Moderado	Típicamente sin flujo	Hiperdinámico, bidireccional	Normal a hiperdinámico
Severo	Típicamente sin flujo	Ninguno	Hiperdinámico

La siringe en la ausencia de una malformación de Chiari I demanda la realización de un estudio contrastado de IRM, de todo el eje neurológico (el cerebro y toda la espina). Algunas fuentes se avocan a la realización de estudios, empleando medios de contraste del eje neural como línea de base, aún en la presencia de una malformación de Chiari, para asegurarse de que una neoplasia concomitante eventual no sea la causa real de una siringe.

El tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari I comprende el agrandamiento del foramen magnum mediante una craneotomía descompresiva suboccipital. Si hay una hipoplasia del arco posterior C1, también podría ser descomprimido. Después de la descompresión ósea, todavía podría haber una pérdida del espacio del LCR, debido a la configuración de la dura, y podría ser realizada una duraplastia para remodelar la cisterna magna. La imagen postoperatoria del paciente con la malformación de Chiari tipo I debe incluir el estudio para la restauración de la pulsatilidad del flujo del LCR a nivel del foramen magnum, y decrecimiento y/o resolución de la hidromielia cuando está presente. Adicionalmente, el sitio de la duraplastia debe ser evaluado por la posibilidad de pseudomeningocele. El fluido extradural en el período postoperatorio inmediato es común. Esto probablemente es relativo a la descompresión quirúrgica del cerebelo, realizada a través de la craneotomía, y no necesariamente indica pseudomeningocele.

Hasta 50 % de los pacientes con malformación de Chiari tipo I tendrán anomalías óseas craneocervicales asociadas. Entre las anomalías más comúnmente encontradas de este tipo se encuentra el proceso odontoideo en retroflexión (Fig. 4.3) y el clivus hipoplásico. También puede haber una hipoplasia de uno o ambos cóndilos occipitales, la asimilación de un cóndilo occipital con una masa lateral en C1 e invaginación basilar. Se debe prestar atención a todas estas áreas, durante la realización de todos los estudios de pacientes con una malformación de Chiari tipo I, porque la presencia de estas anomalías puede alterar el manejo quirúrgico.

4.3 Malformación de Chiari tipo II

La malformación de Chiari tipo II no es una versión severa o variante de la malformación de Chiari tipo I. Para aquellos que están confundidos con esta terminología es a veces desafortunado que estas dos malformaciones no tengan nombres diferentes. La malformación de Chiari tipo II —para todos los propósitos prácticos— se asocia siempre a un mielomeningocele abierto (casi siempre lumbosacro). Debido a la pérdida de LCR por el meningocele abierto, la presión del espacio subaracnoideo permanece baja y el contenido de la fosa posterior desciende a través del foramen magnum. Esto resulta en una ectopia cerebelosa, incluyendo ectopia de las amígdalas y el vermis (en contraste con la malformación de Chiari tipo I, en donde solo hay ectopia de las amígdalas cerebelosas), y puede inducir a la formación de

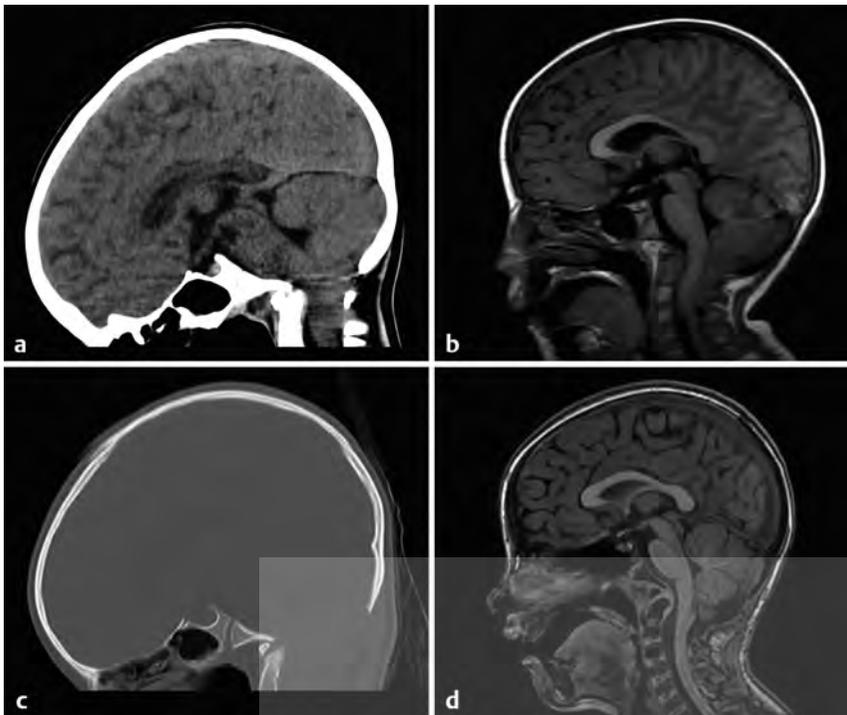


Fig. 4.3 Imágenes del preoperatorio y postoperatorio en la malformación de Chiari tipo I. (a) El estudio de TC en algoritmo sagital del cerebro en una niña de 4 años de edad con cefalea y trastornos del movimiento ocular demuestra una malformación de Chiari I, un proceso odontoideo en retroflexión y una relativa hipoplasia del proceso bacilar del occipital. (b) La imagen en sagital T1W confirma la malformación de Chiari tipo I. (c) El estudio de TC en algoritmo sagital después del tratamiento quirúrgico muestra hallazgos de descompresión suboccipital, craneotomía y remoción del arco neural posterior de C1. (d) La imagen en sagital T1W muestra postoperatoriamente la permeabilidad del nuevo agujero magnum.

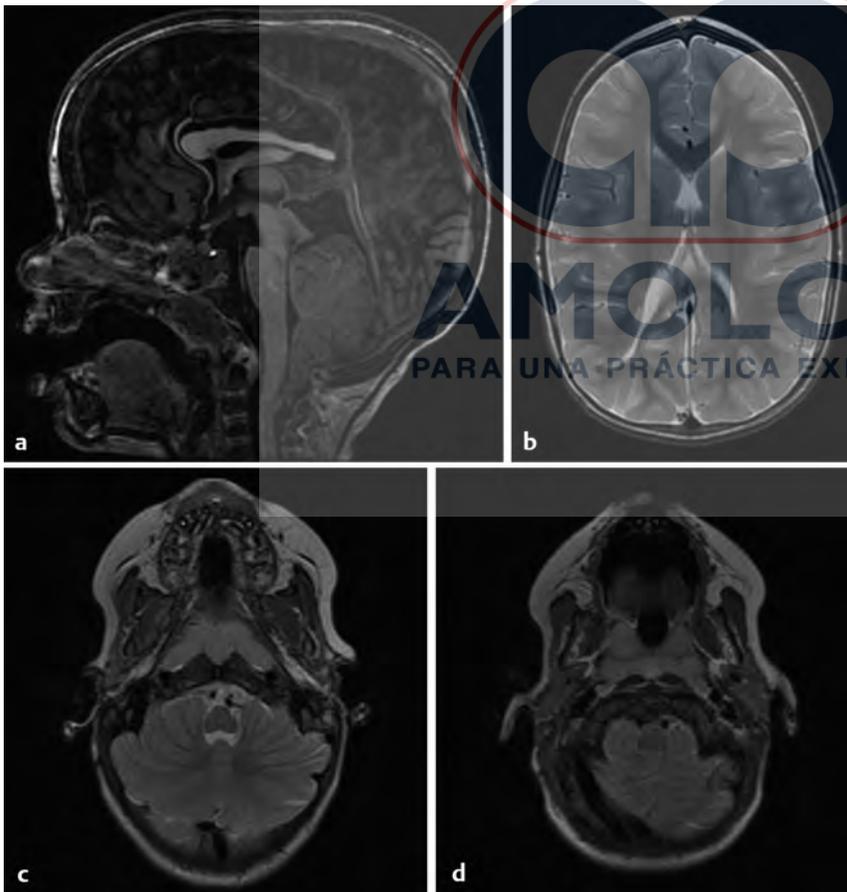


Fig. 4.4 Malformación Chiari tipo II. (a) La imagen sagital en T1W muestra ectopia cerebelosa (*amígdalas* y *vermis*) y un cuarto ventrículo pequeño. Hay una configuración puntiaguda del colículo inferior, dando una apariencia en pico de la placa tectum. Hay una masa intermedia prominente y una disgenesia posterior del cuerpo calloso. (b) La imagen axial T2W a nivel del septum pellucidum muestra una pérdida del volumen de la sustancia blanca parietooccipital y una visualización parcial del catéter de derivación. (c, d) La imagen axial en T2 de la fosa posterior muestra ectopia de las amígdalas cerebelosas y el vermis, a través de un foramen magnum agrandado y las amígdalas cerebelosas envolviéndose alrededor de la unión cervicomedular.

un pliegue en el cordón cervical superior. El foramen magnum se agranda como resultado de la ectopia de las amígdalas y el vermis, y una pequeña fosa posterior. Adicionalmente, hay un desarrollo anormal de la placa *tectum* con una configuración

horizontal del colículo inferior y una apariencia característica en «pico» del *tectum* en imágenes sagitales (Fig. 4.4). Otras anomalías en la malformación de Chiari tipo II son el agrandamiento de la masa intermedia; fenestración de la hoz del cerebro,

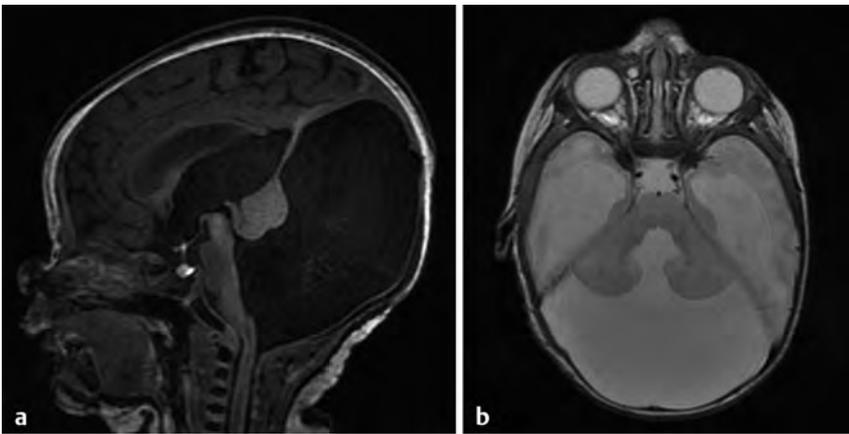


Fig. 4.5 Malformación de Dandy-Walker. (a) La imagen sagital T1W muestra un vermis cerebeloso hipoplásico y elevado con un cuarto ventrículo en directa comunicación con una fosa posterior y con dilatación quística, notablemente agrandada. Esto resulta en la elevación de la tórula. (b) La imagen axial T2W muestra una separación de los hemisferios cerebelosos sin intervención del vermis.

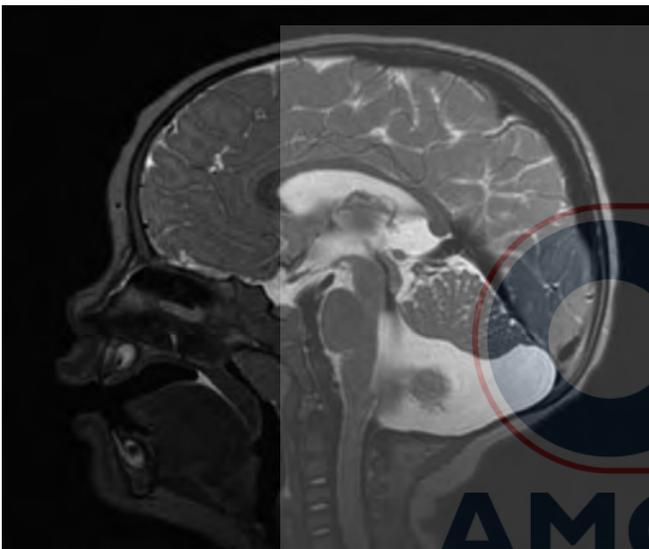


Fig. 4.6 Espectro moderado de Dandy-Walker. La imagen sagital T2W demuestra hipoplasia del vermis inferior, con una leve dilatación quística del espacio infravermiano, que está en comunicación con el cuarto ventrículo. Esto representa una moderada a severa malformación dentro del espectro Dandy-Walker.

resultando en interdigitación de los giros a través de la fisura interhemisférica, y una pérdida del volumen de la sustancia blanca parietooccipital y la correspondiente disgenesia posterior del cuerpo calloso. Como resultado del bajo volumen del LCR en el útero, la malformación de Chiari tipo II es también señalada por tener la impresión de los giros en la tabla interna del cráneo, y después de cerrar el mielomeningocele se instala un hidrocefalo que típicamente requiere derivación.

Trabajos recientes han sido desarrollados para intervenir *in utero* y cerrar el mielomeningocele para prevenir el desarrollo de hipotensión intracraneal por la pérdida del LCR. Recientes resultados han mostrado un decrecimiento en la severidad fenotípica del meningomielocelo y una disminución en la incidencia de la necesidad de derivación, y posiblemente un mejoramiento de los resultados en el desarrollo neurológico.

Además la malformación de Chiari tipo II es casi siempre secundaria a un mielomeningocele lumbosacro y un disrafismo abierto en el tórax, y en la columna cervical puede tener resultados similares. Un meningocele/encefalocelo occipital, que

resulta en Chiari tipo II como fenotipo, se refiere a una malformación de Chiari tipo III.

4.4 Lesiones quísticas de la fosa posterior

4.4.1 Espectro Dandy-Walker

La malformación de Dandy-Walker se caracteriza por hipoplasia y mal rotación del vermis cerebeloso, con dilatación quística del cuarto ventrículo, resultando en un agrandamiento de la fosa craneal posterior (Fig. 4.5). Las malformaciones de Dandy-Walker pueden ocurrir de manera aislada o pueden estar asociadas a otras anomalías. Para comprender la clásica malformación de Dandy-Walker es necesario entender sus variantes, así como las condiciones que pueden imitarla.

El desarrollo parcial del vermis con una fosa posterior normal a levemente agrandada es una variante de la malformación clásica de Dandy-Walker (Fig. 4.6). Sin embargo, esto representa un espectro de anomalías y la «variante Dandy-Walker» no es una entidad separada. En consecuencia, es posible tener una anomalía de leve severidad dentro de una leve severidad del espectro Dandy-Walker y una anomalía mucho más severa, que hace que el simple término de «variante Dandy-Walker» no sea apropiado para diferenciar una situación de la otra.

Algunos pacientes tienen una anomalía en el desarrollo del vermis, con una dilatación quística de la cisterna magna. Mientras el vermis esté presente en esta entidad, esta dilatación no representa una anomalía dentro del espectro Dandy-Walker. Un espacio del LCR infravermiano, prominente, con un vermis normal y un agujero de Magendie normal, comúnmente es referido como «megacisterna magna», pero en realidad probablemente represente un quiste aracnoideo infravermiano. Sin embargo, esto es una variante normal y no una variante de Dandy-Walker (Fig. 4.7). Un espacio infravermiano agrandado, con un vermis normal, pero con un agujero de Magendie estrecho está probablemente relacionado a una bolsa quística persistente de Blake, lo cual probablemente también es una variante normal cuando se ve aisladamente, aunque esto también puede ser visto en el escenario de una hidrocefalia obstructiva periparto, si la bolsa del quiste no tiene fenestraciones. Un vermis normal y una cisterna magna normal con un espacio de LCR prominente es probablemente el reflejo de un quiste aracnoideo retrovermiano, lo cual es también una variante normal (Fig. 4.8). Análisis genéticos más recientes han demostrado un origen variable de las malformaciones quísticas, morfológicamente

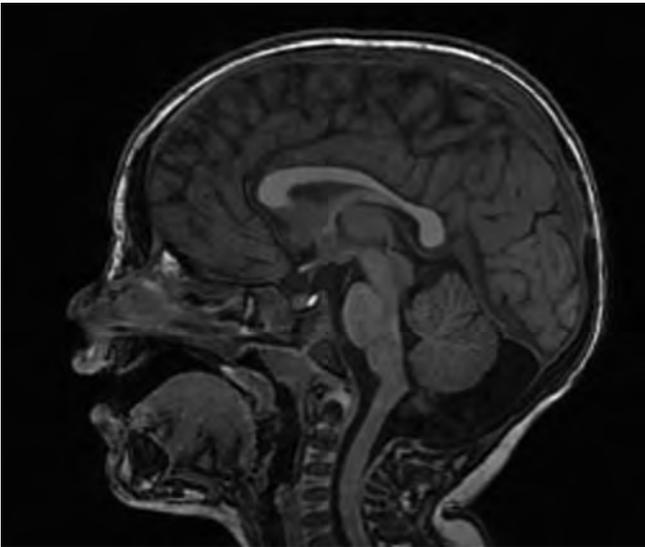


Fig. 4.7 Megacisterna magna. La imagen sagital en T1W muestra un vermis cerebeloso normal, con un espacio del LCR infravermiano prominente. Esto representa una entidad conocida como megacisterna magna que podría ser relativa a un quiste aracnoideo infravermiano.

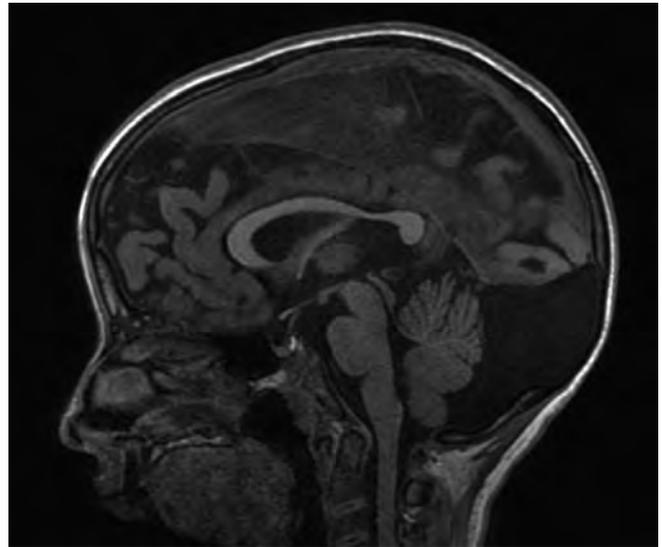


Fig. 4.8 Quiste aracnoideo retrovermiano. La imagen sagital T1W muestra un vermis cerebeloso normal con un espacio del LCR retrocerebeloso prominente, y una elevación de la tórula. Esto representa un quiste aracnoideo retrovermiano y no representa una malformación dentro del espectro de Dandy-Walker.

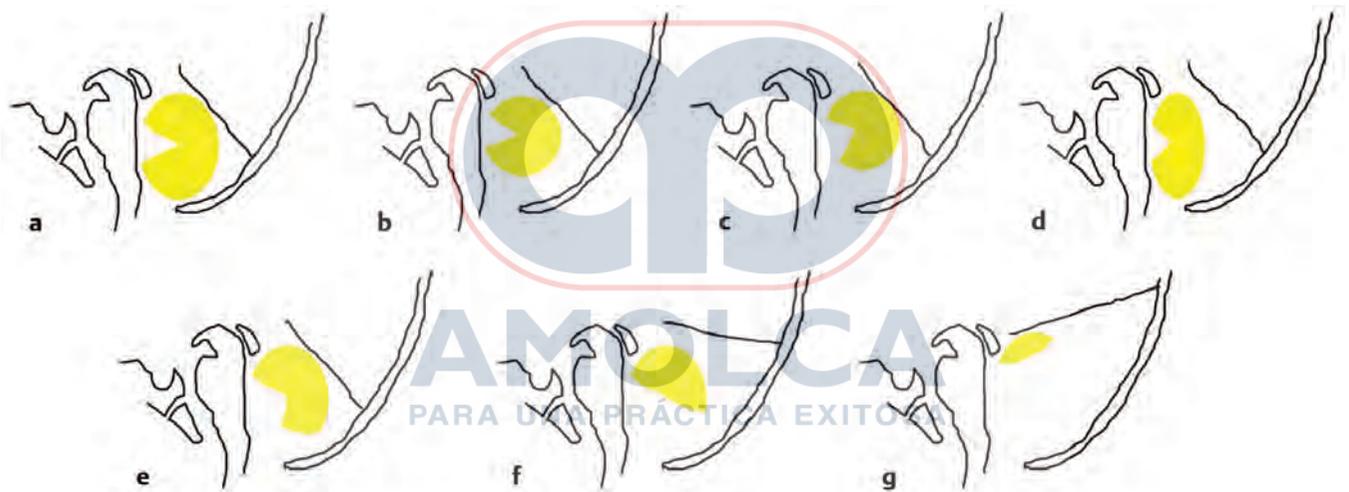


Fig. 4.9 Variedad de apariencias del vermis (amarillo) en (a) posición normal, (b) megacisterna magna/quiste aracnoideo infravermiano, (c) vermis normal con espacio LCR prominente, comunicando con el cuarto ventrículo a través del agujero de Magendie relativo a la persistencia de una bolsa quística de Blake, (d) vermis normal con un quiste aracnoideo retrovermiano, (e) una leve hipoplasia vermiana inferior, representando una leve malformación dentro del espectro Dandy-Walker, (f) una hipoplasia vermiana inferior representando una moderada a severa malformación dentro del espectro Dandy-Walker y (g) un vermis hipoplásico elevado con un agrandamiento quístico de la fosa posterior en una malformación clásica de Dandy-Walker.

similares de la fosa posterior, mejorando la comprensión del proceso de las enfermedades que dirigen estas malformaciones, aunque quizás adicionan confusiones en la práctica diaria de su manejo. Por lo tanto, para propósitos clínicos, la megacisterna magna y el quiste aracnoideo retrovermiano no representan anomalías del espectro Dandy-Walker y es poco probable que tengan implicaciones clínicas o genéticas (Fig. 4.9).

4.5 Síndrome de Joubert

La hipoplasia vermiana no es la única malformación del espectro Dandy-Walker de la fosa posterior. La hipoplasia vermiana con engrosamiento en orientación paralela de los pedúnculos cerebelosos superiores es característica del síndrome de Joubert (trastorno más raro relativo a Joubert) (Fig. 4.10).¹ La condición es dominada por una apariencia anormal del cuarto ventrículo.

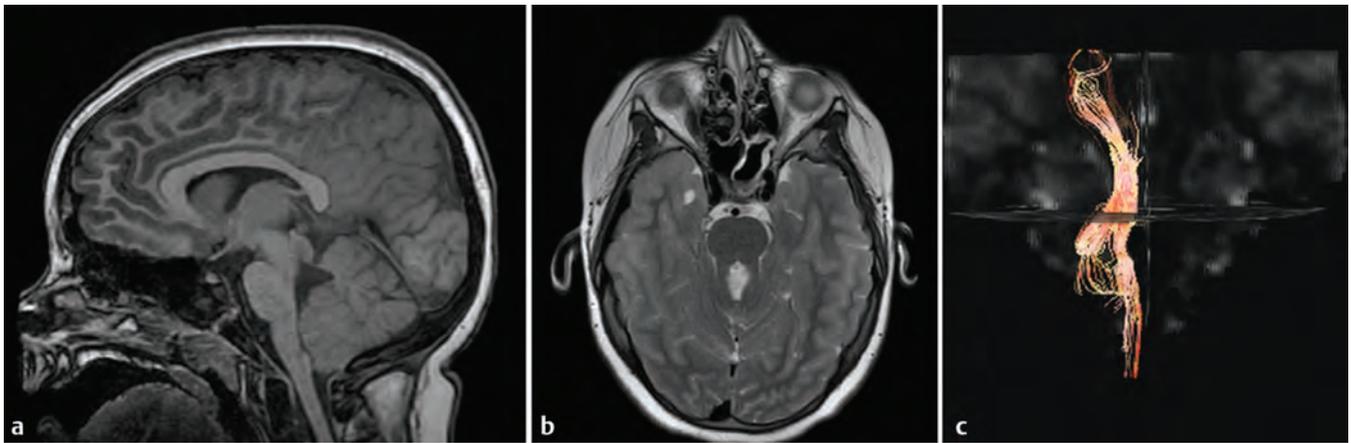


Fig. 4.10 Síndrome Joubert. (a) La imagen sagital T1W muestra un vermis cerebeloso hipoplásico. Debido a que no hay separación de los hemisferios cerebelosos como en la malformación de Dandy-Walker, el hemisferio cerebeloso puede ser visto debajo del vermis hipoplásico en esta imagen sagital en la línea media. (b) La imagen axial T2W muestra la orientación paralela de los pedúnculos cerebelosos superiores produciendo una apariencia de pieza dentaria molar del cuarto ventrículo. (c) El tensor de difusión para el seguimiento del tracto de fibras muestra que no hay evidencia de decusación de las fibras en el pedúnculo cerebeloso superior o en aquellas fibras del tracto corticoespinal.

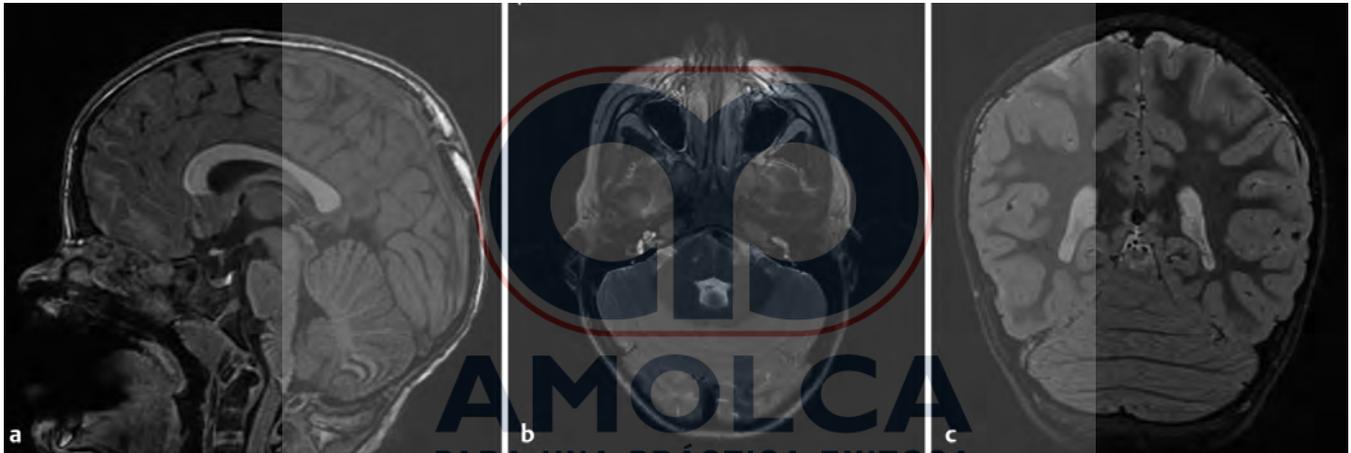


Fig. 4.11 Romboencefalosinapsis. (a) La imagen sagital T1W muestra un ángulo fastigio atípico del cuarto ventrículo con un patrón de foliación de las estructuras de la línea media que está más próxima de parecerse a los hemisferios cerebelosos que al vermis. (b) La imagen coronal STIR muestra una continuidad en la línea media de la folia a lo largo de los hemisferios cerebelosos, confirmando el diagnóstico de romboencefalosinapsis. (c) La imagen axial T2 muestra que no hay fisura interhemisférica ni hoz cerebelosa, y otra estructura de un pequeño nódulo. No se identifica el vermis.

Los pedúnculos cerebelosos superiores engrosados y orientados en paralelo le dan una apariencia al cuarto ventrículo en las imágenes axiales, que recuerda la imagen de una pieza dentaria molar. La anomalía en el desarrollo, que ocasiona esta apariencia es la ausencia de la decusación en el mesencéfalo de las fibras del pedúnculo cerebeloso superior. También hay ausencia de la decusación piramidal de los tractos corticoespinales.

4.6 Romboencefalosinapsis

En la fosa posterior, el análogo a la holoprosencefalia es la romboencefalosinapsis, en la cual hay una ausencia de separación de los hemisferios cerebelosos y una ausencia en el desarrollo del vermis (Fig. 4.11).^{2,3} Las imágenes en axial y coronal son las empleadas más comúnmente para demostrar esta anomalía, pero también pueden ser vistas en imágenes sagitales, incluyendo la morfología atípica del cuarto ventrículo y un patrón de las folias, cuya morfología luce más cercana al del parénquima de

los hemisferios cerebelosos que al vermis. La romboencefalosinapsis se asocia frecuentemente con una posición medial del colículo inferior, una anomalía del desarrollo del mesencéfalo asociada a una alta incidencia de estenosis del acueducto. Por lo tanto, hay que prestar atención a la morfología del cuarto ventrículo y al vermis en todos los casos de estenosis del acueducto. En un trabajo más reciente se ha demostrado que hay un espectro de anomalías en la romboencefalosinapsis, en la que alguna parte del vermis (más comúnmente el nódulo) puede estar presente. El síndrome de Gómez-López-Hernández es una condición en la cual el paciente tiene romboencefalosinapsis, alopecia y anestesia en la distribución del nervio trigémino^{4,5}.

4.7 Hipoplasia pontocerebelosa

La hipoplasia pontocerebelosa es una anomalía cuyo nombre describe los hallazgos de su imagen, en donde hay una hipoplasia de la protuberancia y el cerebelo (Fig. 4.12).^{6,7} La hipoplasia

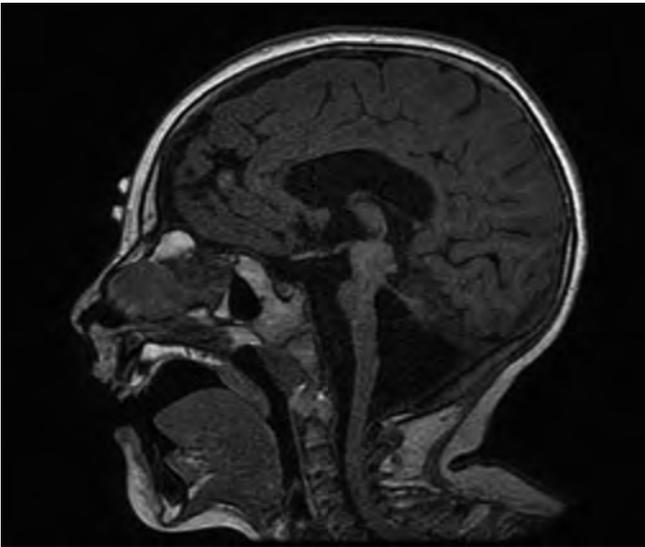


Fig. 4.12 Hipoplasia pontocerebelosa. La imagen sagital T1W del cerebro de una niña de 4 años de edad con múltiples anomalías cromosómicas y convulsiones muestra una protuberancia pequeña y cerebelo hipoplásico, representando un subtipo de hipoplasia pontocerebelosa.

pontocerebelosa es una condición genética con diferentes fenotipos de distintos subtipos. La consideración diferencial primaria para la hipoplasia pontocerebelosa es usualmente una de las lesiones adquiridas previamente, como la hemorragia cerebelosa perinatal o el infarto.

4.8 Distrofia congénita muscular

La distrofia congénita muscular frecuentemente tiene anomalías del desarrollo del cerebelo y el tallo cerebral.⁸ La distrofia muscular congénita de Fukuyama tiene polimicrogiria cerebelosa, cambios quísticos cerebelosos e hipoplasia del tallo cerebral (Fig. 4.13). El síndrome de Walker-Warburg típicamente tiene un pliegue dentro del tallo cerebral hipoplásico y supratentorialmente tiene un patrón en la corteza cerebral como en la lisencefalia. La enfermedad cerebral de los músculos oculares tendrá una hipoplasia pontina, podría haber polimicrogiria cerebelosa y también podría incluirse la hipogénesis vermiana. La distrofia muscular congénita deficiente de Merosin podría tener una leve hipoplasia pontina, pero la fosa posterior es normal.⁸

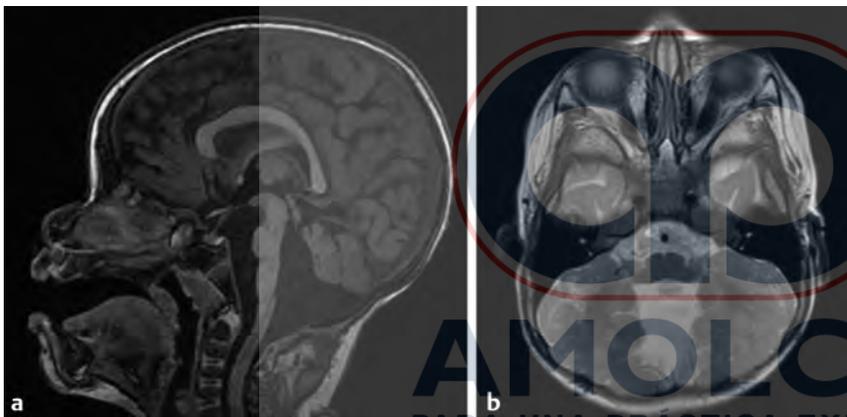


Fig. 4.13 Distrofia muscular congénita de Fukuyama. (a) La imagen sagital en T1W muestra hipoplasia pontina y una apariencia anormal del vermis. (b) La imagen axial T2W del cerebelo demuestra polimicrogiria de ambos hemisferios cerebelosos. Este hallazgo es raro en la fosa posterior y en este paciente es relativo a la distrofia muscular congénita de Fukuyama.

4.9 Lecturas adicionales

1. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TAGM, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics* 2015; 35(1):200–220.
2. Shekdar K. Posterior fossa malformations. *Semin Ultrasound CT MR* 2011; 32(3):228–241.

Referencias

1. Poretti A, Huisman TAGM, Scheer I, Boltshauser E. Joubert syndrome and related disorders: spectrum of neuroimaging findings in 75 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 2011; 32(8):1459–1463.
2. Ishak GE, Dempsey JC, Shaw DWW et al. Rhombencephalosynapsis: a hindbrain malformation associated with incomplete separation of mid-brain and forebrain, hydrocephalus and a broad spectrum of severity. *Brain* 2012; 135 (Pt 5):1370–1386.
3. Whitehead MT, Choudhri AF, Grimm J, Nelson MD. Rhombencephalosynapsis as a cause of aqueductal stenosis: an under-recognized association in hydrocephalic children. *Pediatr Radiol* 2014; 44(7):849–856.
4. Choudhri AF, Patel RM, Wilroy RS, Pivnick EK, Whitehead MT. Trigeminal nerve agenesis with absence of foramina rotunda in Gómez-López-Hernández syndrome. *Am J Med Genet* 2014; 167(1):238-242, doi 10.1002/ajmg.a.36830
5. Whetsell W, Saigal G, Godinho S. Gomez-Lopez-Hernandez syndrome. *Pediatr Radiol* 2006; 36(6):552–554.
6. Poretti A, Boltshauser E, Doherty D. Cerebellar hypoplasia: Differential diagnosis and diagnostic approach. Mirzaa GM, Paciorkowski AR, editors. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2014; 166(2):211–226.
7. Burglen L, Chantot-Bastarud S, Garel C et al. Spectrum of pontocerebellar hypoplasia in 13 girls and boys with CASK mutations: confirmation of a recognizable phenotype and first description of a male mosaic patient. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 7(1):18.
8. Barkovich AJ. Neuroimaging manifestations and classification of congenital muscular dystrophies. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19(8):1389–1396.



5 Imagenología perinatal

5.1 Introducción

La imagenología perinatal incluye imágenes del feto e imágenes del neonato para defectos congénitos y anomalías adquiridas. La imagenología perinatal emplea en mayor medida el ultrasonido en comparación con otras modalidades diagnósticas que se aplican en la neuroradiología, tomando ventaja del adelgazamiento del cráneo y las ventanas sonográficas (en particular la fontanela anterior) del feto y del neonato, así como la ausencia de radiación ionizante en ultrasonografía y la habilidad para realizar el estudio sin sedación y en el lecho del paciente de ser necesario. Debido a que el examen clínico en este grupo etario puede ser desafiante, la interpretación apropiada de los estudios de imágenes puede ayudar significativamente para el cuidado de estos pacientes jóvenes.

5.2 Imagenología fetal

La evaluación fetal de anomalías en el sistema nervioso central (SNC) se realiza más comúnmente para evaluar áreas de incertidumbre en el examen de *screening*, realizado con ultrasonido en varias etapas durante el embarazo. Luego de que una anomalía es identificada o sospechada en el estudio de *screening*, se puede realizar una evaluación ultrasonográfica más detallada para caracterizar la anomalía. Cuando hay necesidad de hacer una clarificación adicional del hallazgo sospechoso y/o anomalía asociada, se puede realizar una IRM fetal, para la cual se utiliza típicamente un equipo de 1,5 teslas o con un campo magnético menor. Para investigaciones recientes se han comenzado a emplear campos magnéticos de 3 teslas para

IRM fetal, pero la seguridad y los beneficios de este procedimiento todavía no han sido bien establecidos.

Una de las indicaciones más comunes para una ultrasonografía fetal más detallada es la ventriculomegalia, la cual puede estar asociada a una variedad de anomalías congénitas y adquiridas. La ventriculomegalia fetal se define típicamente como la dimensión transversal del atrio del ventrículo lateral que excede 10 mm. Un hallazgo de ventriculomegalia debe impulsar un *survey* detallado de todo el SNC.¹ Sin embargo, ocasionalmente este es un hallazgo aislado. Cuando la ventriculomegalia está presente se deben realizar estudios de seguimiento para evaluar la progresión, lo cual podría resultar en la necesidad de una válvula de derivación postnatal (véase el Capítulo 11).

La hidrocefalia puede ser vista en el escenario de una hemorragia de la matriz germinal (HMG) *in utero*, la cual típicamente es el resultado de severos factores estresantes maternos como, por ejemplo, un accidente automovilístico o exposición a drogas como la cocaína (Fig. 5.1). La ventriculomegalia podría estar relacionada con malformaciones de la fosa posterior, incluyendo la malformación de Chiari tipo II (Fig. 5.2), una malformación dentro del espectro Dandy-Walker (Fig. 5.3) o anomalías supratentoriales, incluyendo agenesia del cuerpo calloso (Fig. 5.4). Las malformaciones congénitas del SNC se discuten adicionalmente en el Capítulo 3 y 4.

La malformación Chiari tipo II está casi siempre asociada a un mielomeningocele lumbosacro (Fig. 5.2), aunque esto puede ser difícil de ver si la espalda del feto está adyacente a la placen-

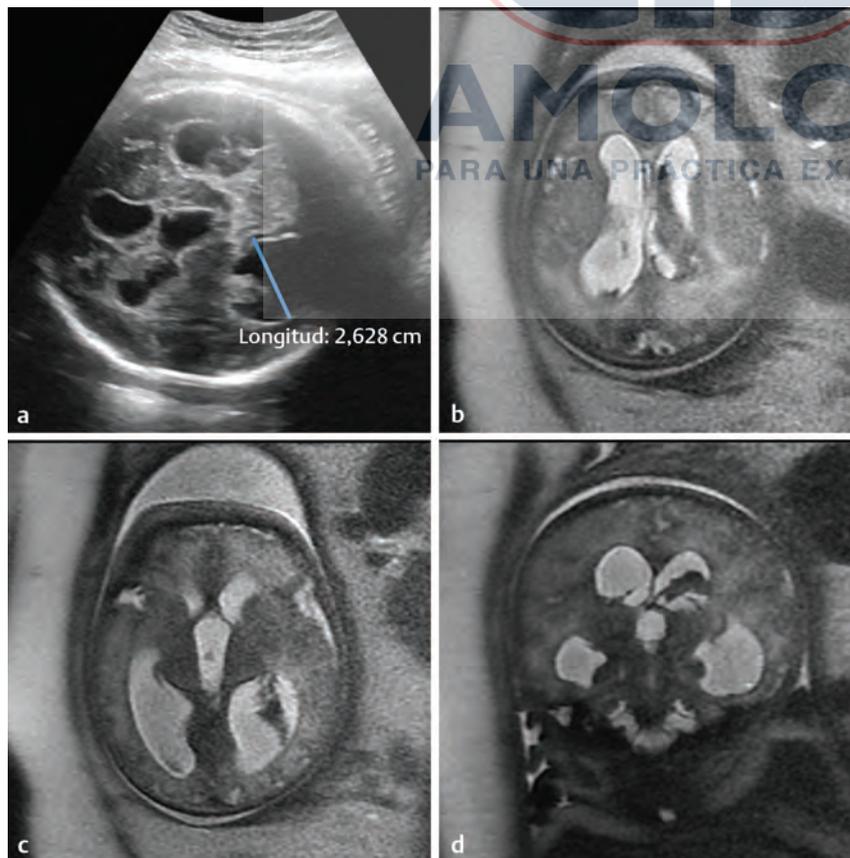


Fig. 5.1 Hemorragia de la matriz germinal (HMG) fetal. (a) El ultrasonido abdominal en paciente embarazada con un feto de aproximadamente 36 semanas de edad gestacional muestra ventriculomegalia en ambos ventrículos laterales y en el tercer ventrículo, con material ecogénico en el atrio de los ventrículos laterales. (b, c) La imagen axial de disparo simple T2W y (d) la imagen coronal en T2W muestra material hipointenso en el cuerpo del ventrículo lateral (b, d) extendiéndose dentro del atrio del ventrículo lateral izquierdo (c).

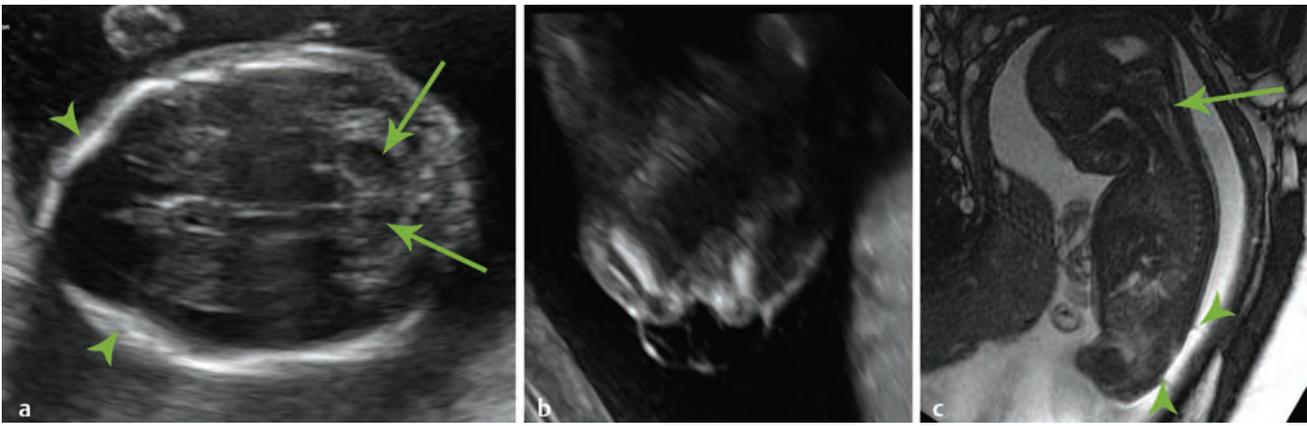


Fig. 5.2 Malformación fetal Chiari tipo II con un mielomeningocele. (a) Estudio ultrasonográfico de una cabeza fetal en el plano axial —obtenido aproximadamente a las 19 semanas de gestación—, mostrando la bóveda craneana frontal y lateral con una ligera depresión de estos huesos (*puntas de flecha verdes*), resultando en una apariencia que recuerda a un limón. Hay también una configuración cerebelosa parecida a un arco, descrita como una banana (*flechas verdes*). (b) El estudio ultrasonográfico de la región lumbar baja en plano axial demuestra una separación de los elementos posteriores, con una estructura quística que protruye, representando un mielomeningocele. Los elementos neurales se visualizan extendiéndose hacia una estructura ecogénica posterior, la placoda neural. (c) El estudio fetal de la IRM en sagital con imagen rápida empleando una adquisición de estado continua (FIESTA) muestra una aglomeración en la fosa posterior con ausencia de la cisterna magna (*flecha verde*), así como un mielomeningocele de aspecto quístico (*puntas de flecha verdes*).

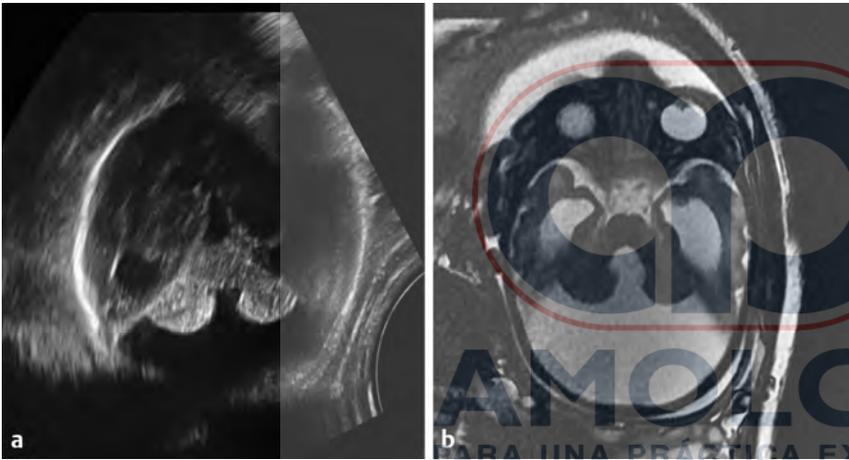


Fig. 5.3 Malformación fetal de Dandy-Walker. (a) El estudio de ultrasonido en un plano axial oblicuo muestra una separación de los hemisferios cerebelosos con comunicación del cuarto ventrículo y una dilatación quística de la fosa posterior, sin que intervenga el vermis. (b) La imagen de IRM T2W axial, de disparo simple de la cabeza fetal, confirma la malformación de Dandy-Walker y ventriculomegalia.

ta o bien a sacos amnióticos/útero. Una malformación de Chiari tipo II está asociada a un borramiento de la cisterna magna en una vista axial de la fosa craneal posterior, resultando en un hallazgo que se conoce como el «signo de la banana». A causa de la presión intracraneal baja en fetos con la malformación Chiari tipo II, hay una ligera depresión hacia adentro de los huesos de la bóveda, aspecto frontal y lateral, que resulta en un hallazgo que es referido como el «signo del limón». La ectopia cerebelosa, a través de un foramen magnum agrandado, puede no siempre ser vista con ultrasonografía. Se aprecia mejor en un estudio de IRM.

Aunque el tipo de malformación Chiari está marcada por una pequeña fosa posterior, el espectro de malformaciones Dandy-Walker resulta en el agrandamiento quístico de la fosa craneal posterior. La extensión de la hipoplasia del vermis en esta malformación puede ser difícil de determinar con ultrasonido, mientras que la IRM es mejor para este propósito.

La ventriculomegalia también puede ser vista con malformaciones congénitas supratentoriales, particularmente con agenesia del cuerpo calloso (ACC), en la cual hay un agrandamiento preferencial del atrio y los cuernos occipitales de los ventrículos laterales, secundarios a una pérdida del volumen de la sustancia

blanca parietooccipital (Fig. 5,4), una condición conocida como colpocefalia. En la ACC, una vista sagital en la línea media puede demostrar la ausencia del cuerpo calloso y un patrón de irradiación de los giros, y una vista coronal puede mostrar la configuración típica alta y alargada del tercer ventrículo. La agenesia del cuerpo calloso comúnmente se asocia a un quiste interhemisférico («displasia meníngea quística».² Cuando hay un quiste en un feto femenino, la ACC eleva la posibilidad de un síndrome de Aicardi, en el cual también hay anomalías en el globo ocular.³

Una indicación adicional para una imagenología más detallada del SNC surge de la falla en poder visualizar el *septum pellucidum* en un estudio de *screening*. Durante el desarrollo hay un *septum pellucidum* típico. La ausencia del *septum pellucidum* puede ser vista dentro de la constelación de hallazgos conocidos como displasia septoóptica (DSO), en la cual el nervio óptico es hipoplásico. Adicionalmente pueden visualizarse anomalías endocrinas y malformación de la pituitaria, en particular ectopia de la neurohipófisis y posiblemente también podría haber una hendidura esquizencefálica. La hipoplasia del nervio óptico y la neurohipófisis ectópica pueden ser difíciles de visualizar para confirmarse a través de estudios imagenológicos prenatales, por

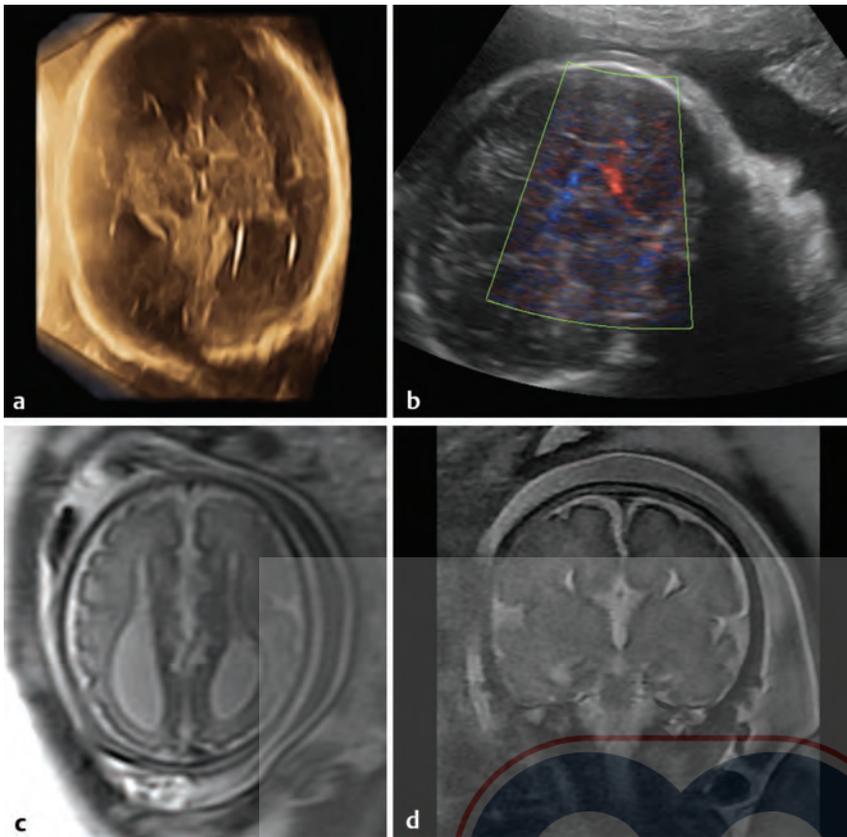


Fig. 5.4 Agenesia fetal del cuerpo calloso. (a) La imagen ecográfica fetal axial de la cabeza muestra un agrandamiento de las aurículas de ambos ventrículos laterales. (b) La imagen ecográfica de Doppler sagital muestra una posición baja de las ramas distales de la arteria cerebral anterior. (c) La imagen de resonancia magnética axial T2W de un solo disparo del cerebro muestra ventrículos laterales paralelos y un agrandamiento preferencial de las aurículas (colpocefalia). (d) La imagen de resonancia magnética T2W coronal de un solo disparo muestra un tercer ventrículo orientado verticalmente en comunicación con la fisura interhemisférica sin un cuerpo calloso intermedio, y una apariencia de «cuerno de longhorn» del tercer ventrículo y los ventrículos laterales.



Fig. 5.5 Anencefalia fetal. La imagen sagital de ultrasonido de la cabeza fetal muestra los globos oculares (*punta de flecha verde*) y la barbilla/cara (*doble punta de flecha verde*). Hay ausencia de la bóveda craneana por encima del nivel de los globos oculares (*flecha roja*).

lo que estudios posnatales oftalmológicos y endocrinos podrían estar indicados para su detección, como también podría estar indicado un estudio posnatal de IRM. En ocasiones, la ausencia del *septum pellucidum* puede ser un hallazgo aislado, sin consecuencias patológicas presumibles, pero esto debe ser considerado como un diagnóstico de exclusión.

Se considera que la displasia septoóptica presumiblemente representa la forma más leve de un trastorno dentro del espectro de la holoprosencefalia. Aunque la ausencia de *septum pellucidum* puede ser ocasionalmente un hallazgo aislado, esto debe propiciar una investigación para indagar sobre otras características de trastornos dentro del espectro de trastornos de la holoprosencefalia.

La identificación de anomalías parenquimatosas más profundas hace de esto algo importante para caracterizar completamente los otros hallazgos (extracraneales) en el feto afectado, lo cual tendrá implicaciones pronósticas para el feto y posibles implicaciones genéticas para cualquier otro niño futuro. Los trastornos más severos en el espectro de la holoprosencefalia pueden tener una apariencia confusa para quien no está familiarizado con la anomalía (referencia a Figs. 3.13 a 3.16).⁴ Los trastornos más severos dentro del espectro (por ej., holoprosencefalia alobar) tienden a tener un pobre pronóstico postnatal.

Un defecto en el cierre del tubo neural rostral puede resultar en un cráneo abierto y una exposición del tejido en desarrollo del sistema nervioso central (SNC) al fluido amniótico, resultando en una lesión del tejido y una falla en la formación del cerebro (Fig. 5.5). Esta condición es conocida como anencefalia (literalmente «sin cerebro»).

En otra afección, conocida como hidranencefalia (literalmente «agua en lugar del cerebro»), hay oclusión *in utero* de ambas arterias carótidas internas, lo que produce una necrosis de casi la totalidad del parénquima supratentorial, aparte del

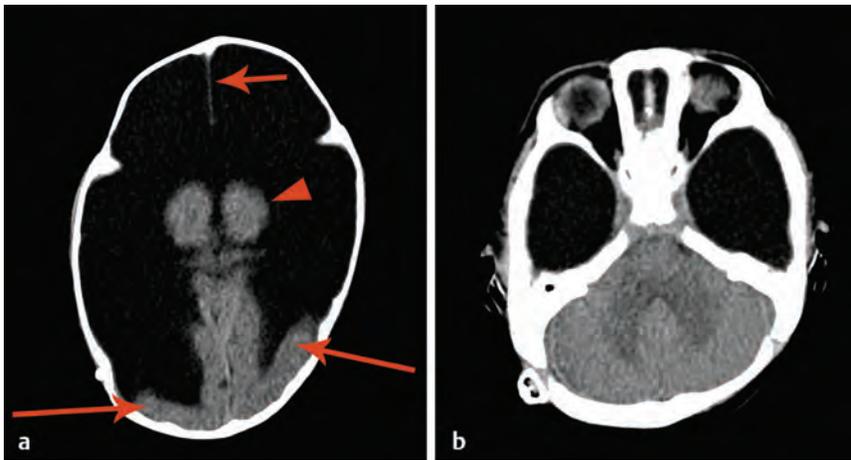


Fig. 5.6 Hidranencefalia. (a) La imagen de tomografía computarizada axial de la cabeza de un lactante masculino de 4 meses de edad, que muestra una ausencia casi completa de parénquima supratentorial, excepto por el tálamo (*punta de flecha*) y los lóbulos occipitales (*flechas largas*), ambas regiones son suplidas por la circulación posterior. Los tálamos separados normalmente, así como la presencia de la hoz del cerebro (*flecha corta*), indican que el trastorno del paciente no pertenece al espectro de la holoprosencefalia. (b) La imagen de tomografía computarizada axial de la fosa posterior muestra la apariencia relativamente normal del tallo cerebral y el cerebelo, los cuales son suplidos por la circulación posterior.

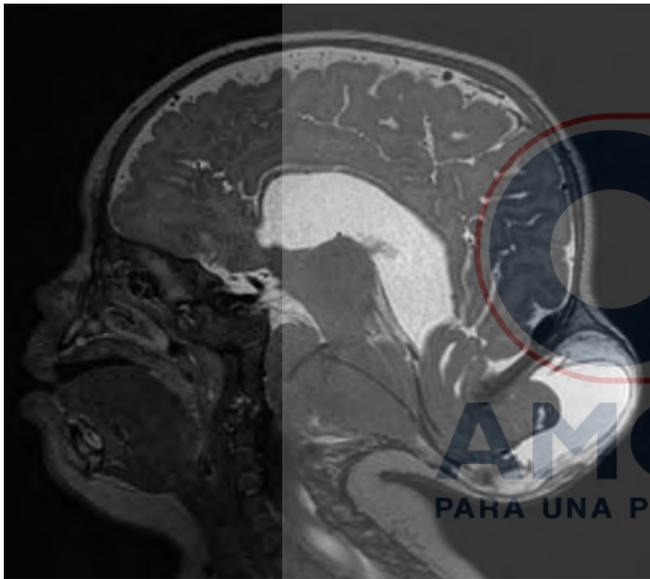


Fig. 5.7 Encefalocele. Imagen de RM sagital en T2W de la cabeza de un niño de 7 meses de edad que muestra protrusión del parénquima cerebral, a través de defecto en el hueso occipital, rodeado de meninges y LCR.

tálamo y posiblemente el occipital inferior. El tallo cerebral y el cerebelo típicamente son normales. Debido a que los hemisferios cerebrales originalmente se habrían formado y separado, habrá una hoz cerebral normal (Fig. 5.6). Sin embargo, el pronóstico posnatal es pobre. La presencia de una hoz cerebral puede diferenciar hidranencefalia de holoprosencefalia alobar.

Un defecto en la bóveda puede resultar en una protrusión de las meninges y el líquido cefalorraquídeo (LCR) (meningocele) o parénquima cerebral (encefalocele) (Fig. 5.7). Un encefalocele puede estar asociado a un fenotipo parecido a la malformación Chiari tipo II, conocido como malformación Chiari tipo III. Un encefalocele occipital en el escenario de anomalías renales y polidactilia puede ser visto en el síndrome de Meckel-Gruber.

Un espacio agrandado central de LCR sin el hallazgo de parénquima cerebral significativo puede ser visualizado en el escenario de una severa hidrocefalia, la cual es importante diferenciar

de otras causas, debido a que tiene el potencial de normalizarse casi completamente después de una derivación. El fino anillo del parénquima cerebral periférico puede ser difícil de ver en el ultrasonido, por lo que la IRM fetal puede ayudar a diferenciar condiciones devastadoras como la holoprosencefalia alobar y la hidranencefalia de una severa hidrocefalia potencialmente tratable.

Es importante notar que el patrón de surcos normales del cerebro ocurre predominantemente durante la segunda parte de la gestación, y puede ser muy fácil diagnosticar incorrectamente lisencefalia antes del término de la gestación. Esto es importante de recordar en imagenología prenatal, así como posnatal en infantes muy prematuros.

5.3 Imagenología neonatal

El cerebro neonatal es evaluado fácilmente con ultrasonido, incluyendo si la fontanela anterior esté abierta (en particular en infantes prematuros). El estudio permite la visualización del cerebro en cortes coronales y sagitales con excelente visualización del sistema ventricular, pero con detalle limitado de la fosa posterior. En infantes prematuros también puede ser posible tener vistas a través de la fontanela mastoidea (Fig. 5.8).

5.4 Hemorragia de la matriz germinal

Los infantes prematuros tienen un riesgo incrementado de hemorragia de la matriz germinal (HMG). La matriz germinal es el área de proliferación neuronal que crea la corteza, y se localiza predominantemente a lo largo de las márgenes laterales de los cuerpos de los ventrículos laterales. Debido a la demanda metabólica de la proliferación neuronal la matriz germinal es altamente vascular. En el infante prematuro, el sistema nervioso autónomo no está completamente desarrollado y por lo tanto la autorregulación está alterada. Cualquier condición estresante fetal que resulte de la fluctuación en la tasa cardíaca y/o la presión arterial, aumenta la posibilidad de hemorragia en la frágil vasculatura de la matriz germinal. La forma leve de esta hemorragia es un foco pequeño que permanece en la zona subependimaria, conocida como grado I HMG (Fig. 5.9).

Cuando una HMG se extiende dentro del ventrículo es clasificada como grado II HMG (Fig. 5.10). Cuando una hemorragia intraventricular es de un volumen suficiente como para dilatar al sistema ventricular se clasifica como grado III de HMG (Fig. 5.11).

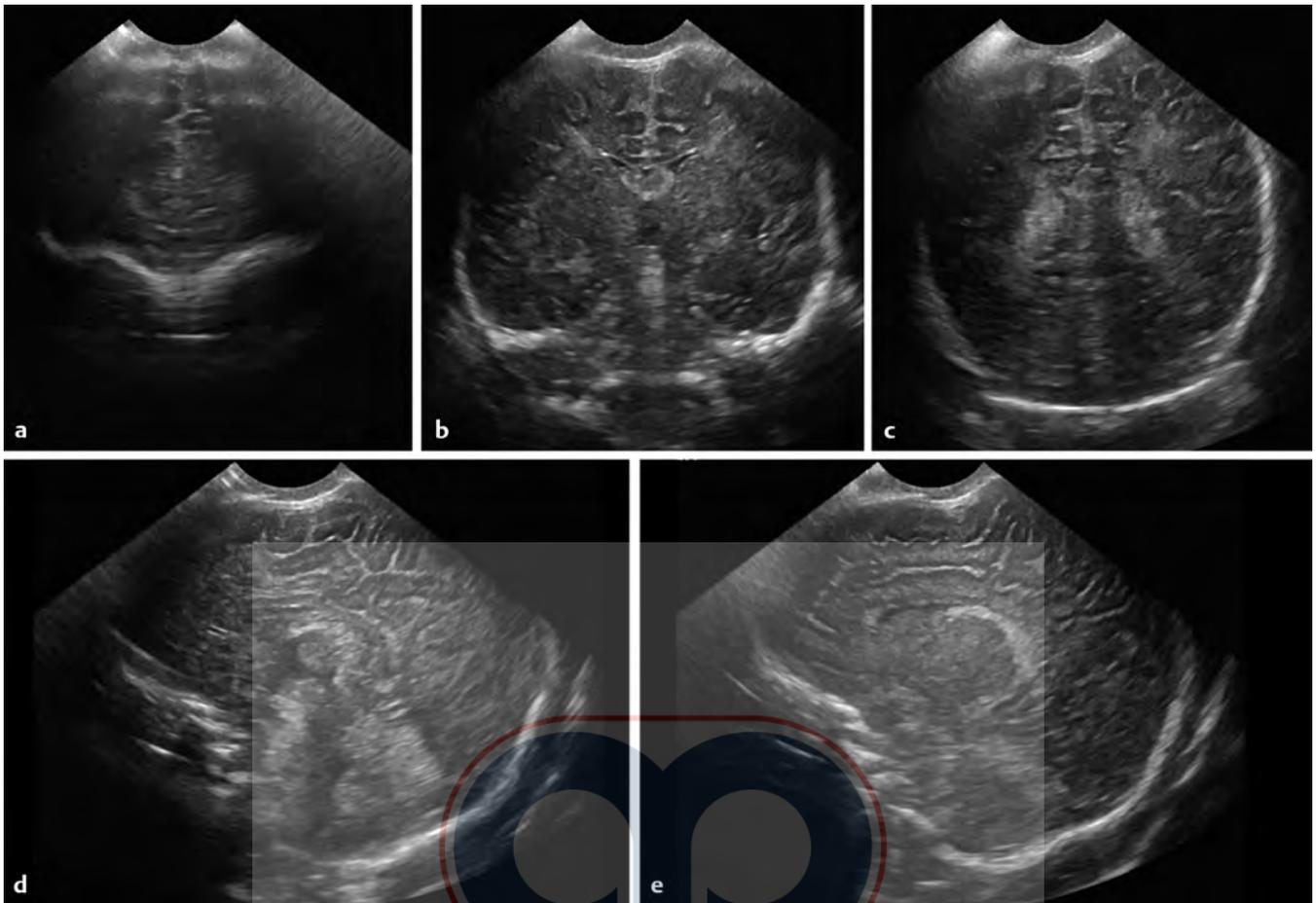


Fig. 5.8 Imagen ultrasonográfica de la anatomía de la cabeza. Se muestran tres imágenes ultrasonográficas en el plano coronal y extendiéndose a través de la fontanela anterior desde el aspecto anterior al posterior. (a) La imagen más anterior muestra el piso de la fosa craneal anterior (*techos orbitarios*). (b) La segunda imagen muestra los cuerpos de ambos ventrículos laterales. (c) La imagen más posterior en un plano coronal oblicuo muestra los plexos coroideos dentro del atrio de ambos ventrículos laterales. (d) Una imagen sagital media muestra el cuerpo calloso, el tallo cerebral y el vermis ecogénico posterior al cuarto ventrículo. (e) La imagen parasagital muestra el plexo coroideo en el cuerpo posterior del ventrículo lateral, pero no excede anteriormente el nivel del surco caudotalámico.

AMOLCA
PARA UNA PRÁCTICA EXITOSA

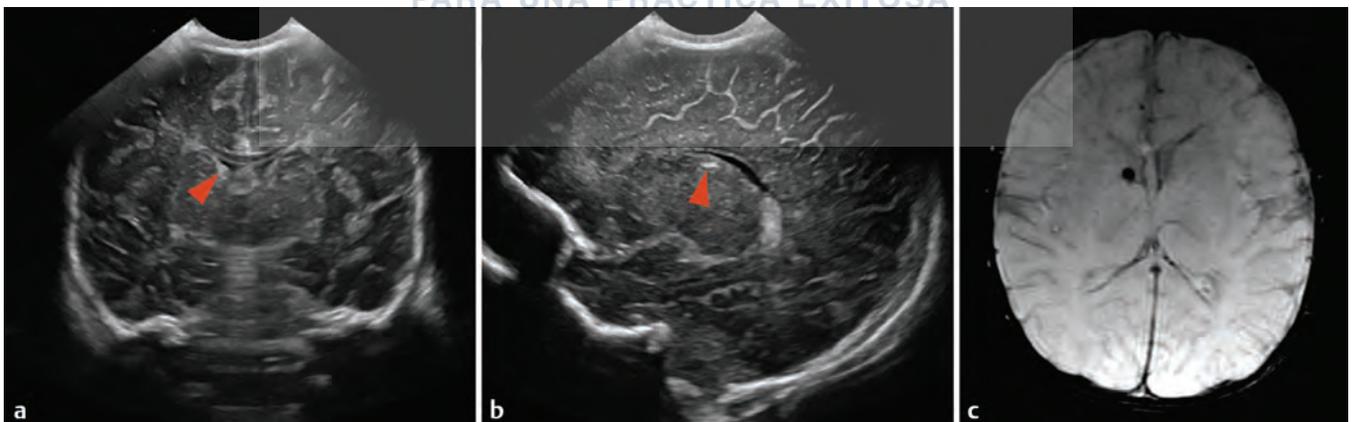


Fig. 5.9 Hemorragia de la matriz germinal grado I (HMG). (a) La imagen ultrasonográfica coronal a través de la fontanela anterior, obtenida a los 14 días de edad, muestra un foco asimétrico en la región subependimaria a lo largo del margen lateral del cuerpo del ventrículo lateral derecho (*punta de flecha roja*). (b) La imagen ultrasonográfica sagital muestra asimetría centrada en el surco caudotalámico (*punta de flecha roja*). (c) La imagen de IRM axial ponderada en susceptibilidad magnética muestra hipointensidad en la localización mostrada en (b), confirmando que la anomalía en el cerebro del paciente representa una HMG focal grado I.

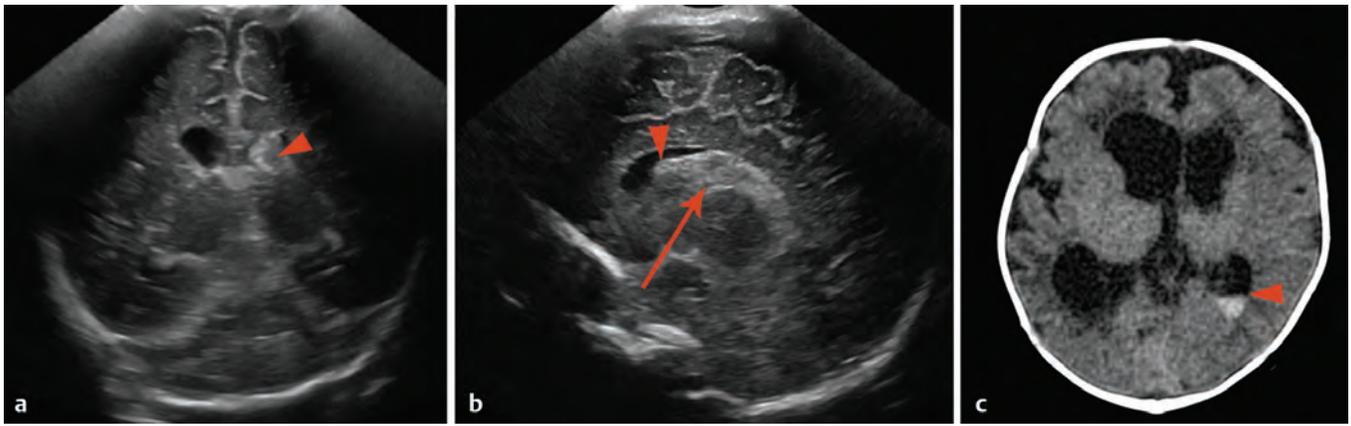


Fig. 5.10 Hemorragia de la matriz germinal grado II (HMG). (a) La imagen coronal ultrasonográfica de un infante prematuro de 11 días de nacido muestra material ecogénico en el cuerpo del ventrículo lateral izquierdo (*punta de flecha roja*). (b) La imagen sagital muestra que el material ecogénico (*punta de flecha roja*) se extiende anterior a la localización esperada del surco caudotalámico (*flecha roja*) —ambas con asimetría en la región subependimaria—, lo cual confirma que esto representa una HMG grado II y no un plexo coroideo ecogénico. (c) La imagen axial de una tomografía computarizada, tomada tres semanas después, muestra el desarrollo de una ventriculomegalia con un nivel relativo, producto de la hemorragia en el cuerno occipital del ventrículo lateral izquierdo (*punta de flecha roja*). Debido a que la ventriculomegalia en este paciente es probablemente relativa al impedimento del paso de líquido cefalorraquídeo, a través del acueducto de Silvio y no por la distensión del coágulo sanguíneo, el diagnóstico persiste en HMG grado II.

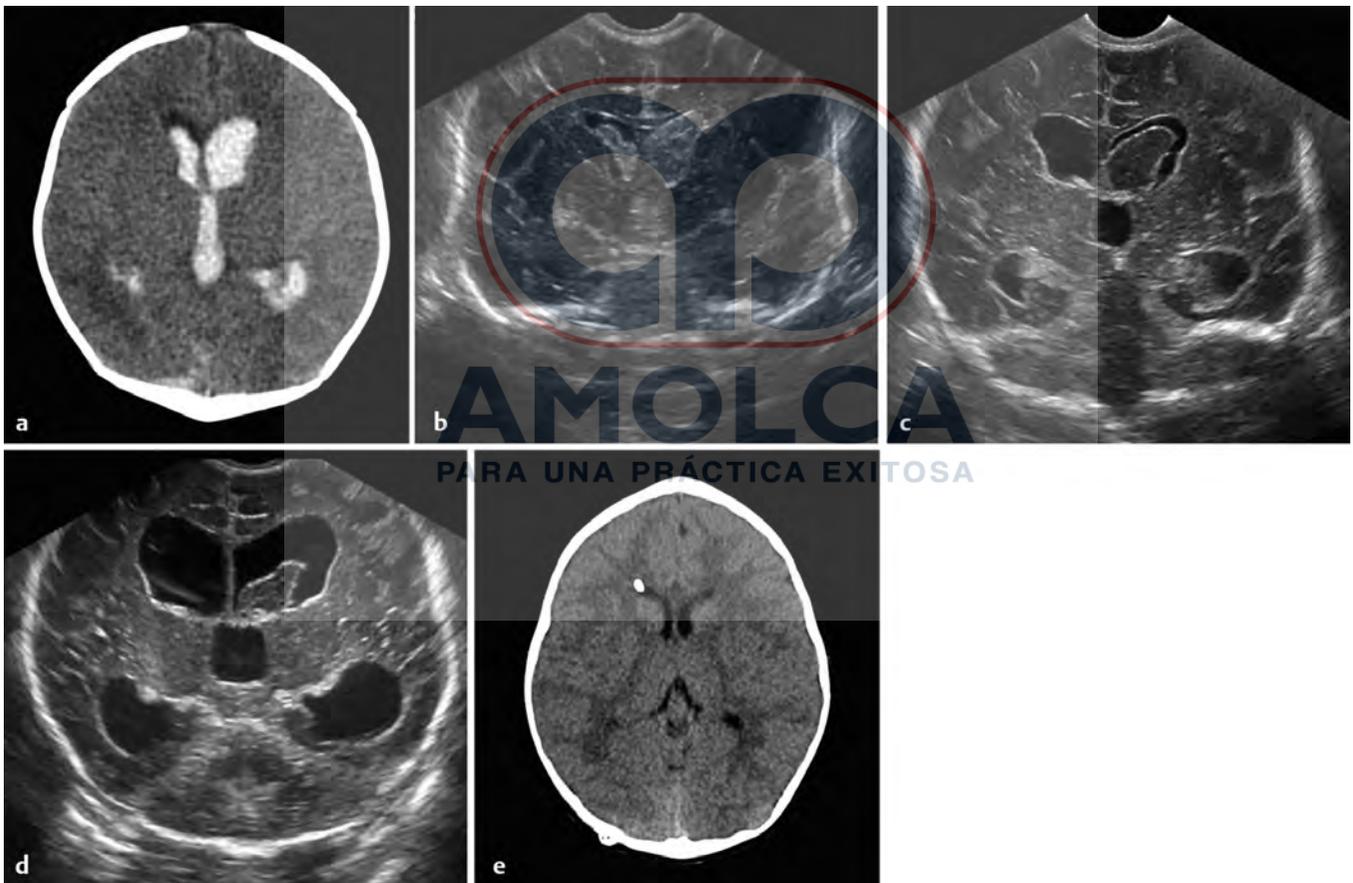


Fig. 5.11 Hemorragia de la matriz germinal grado III (HMG). (a) La imagen axial de una tomografía computarizada de una HMG bilateral hecha fuera de nuestra institución muestra un moldeado del sistema ventricular con coágulos de sangre, resultando en la dilatación del ventrículo lateral izquierdo y el tercer ventrículo, y en menor extensión al ventrículo lateral derecho, consistente con HMG grado III. Nótese que en contraste con el caso de una hemorragia intracraneal más tarde en la vida, la tomografía computarizada raramente es indicada como evaluación primaria de la HMG, pero puede ayudar en la planificación quirúrgica y en la evaluación de la fosa craneal posterior. (b) La imagen coronal ultrasonográfica tomada a través de la fontanela anterior, a los 5 días muestra coágulos ecogénicos dentro de los cuerpos de ambos ventrículos laterales. (c) La imagen coronal ultrasonográfica realizada a los 13 días muestra retracción temprana de los coágulos dentro de los ventrículos, con menos ecogenidad. (d) La imagen coronal ultrasonográfica a los 20 días muestra retracción continua de los coágulos, pero el desarrollo de una hidrocefalia. (e) La imagen axial de tomografía computarizada, realizada a los 3 años de edad, muestra un sistema ventricular no dilatado después de la derivación, sin anomalía parenquimatosa apreciable.

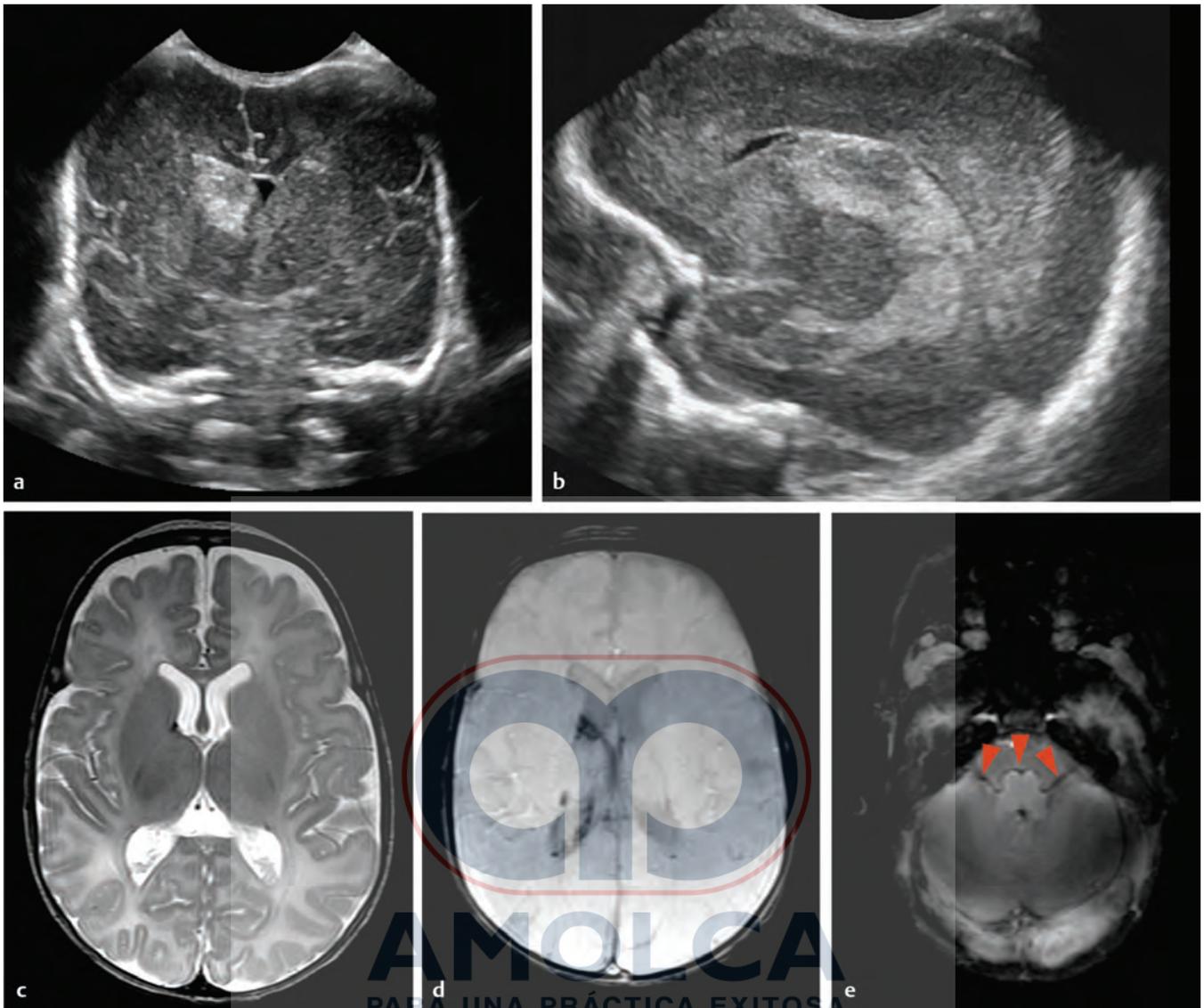


Fig. 5.12 Hemorragia de la matriz germinal grado IV (HMG). (a) Imágenes ultrasonográficas en coronal y (b) sagital, realizadas a los 6 días de nacido de un infante femenino prematuro de 24 semanas de gestación, cuya edad gestacional demuestra un área expansiva intraaxial ecogénica en el cuerpo del núcleo caudado derecho, representando un infarto venoso hemorrágico (HMG grado IV). (c) La imagen de RM ponderada en T2W a los 4 meses de edad muestra una estructura del cerebro de apariencia relativamente normal, con un foco de hipointensidad de señal en T2 a lo largo del surco caudotalámico. (d) La imagen axial de RM ponderada en susceptibilidad magnética muestra áreas multifocales hipointensas, consistentes con depósitos de hemosiderina, que fueron subestimadas en secuencias convencionales. (e) La imagen de RM axial ponderada en susceptibilidad magnética, a nivel de la médula muestra la demarcación de márgenes hipointensos del tallo cerebral («tinta india»), así como los segmentos de cisternas de varios nervios craneales, representando siderosis superficial (*punta de flecha roja*).

Nótese que la obstrucción del acueducto de Silvio por productos de la sangre de una HMG grado II, con el resultado de una hidrocefalia, no constituye una HMG grado III, sino que permanece como una HMG grado II. El plexo coroideo normal dentro de los ventrículos laterales puede ser ecogénico, pero típicamente es simétrico y no debe extenderse anteriormente más allá del nivel del surco caudotalámico. Cuando hay incertidumbre en la diferenciación del plexo coroideo de una HMG, realizar estudios de seguimiento en poco tiempo puede ayudar. La tomografía computarizada no es una técnica rutinaria para la caracterización de HMG.

La hemorragia por sí misma dentro del parénquima es clasificada como HMG grado IV (Fig. 5.12). Sin embargo, estudios recientes han sugerido fuertemente que esta entidad es actualmente un infarto venoso hemorrágico. Por lo tanto, aunque hay una progresión en la severidad de la HMG de grado I a grado II

y grado III, una HMG grado IV es una entidad separada y el término «hemorragia de la matriz germinal» es inapropiado.

Es posible y en realidad común tener hemorragias de grados diferentes entre el ventrículo lateral derecho e izquierdo. Es importante notar que la HMG grado I es frecuentemente difícil de detectar con una TC, y aunque típicamente es la modalidad principal para evaluar hemorragias en otros grupos de edades, se reserva para resolver problemas en el período neonatal. Cuando sea posible realizar una evaluación con cortes seccionales para solventar problemas y hacer una planificación quirúrgica, se debe realizar una IRM, debido a que las imágenes en la secuencia ponderada en susceptibilidad magnética pueden mostrar la extensión de los depósitos de los productos de la sangre y hemosiderina (Fig. 5.12 e).

La hemorragia de la matriz germinal es rara en infantes a término y la hemorragia intracraneana en un infante a término

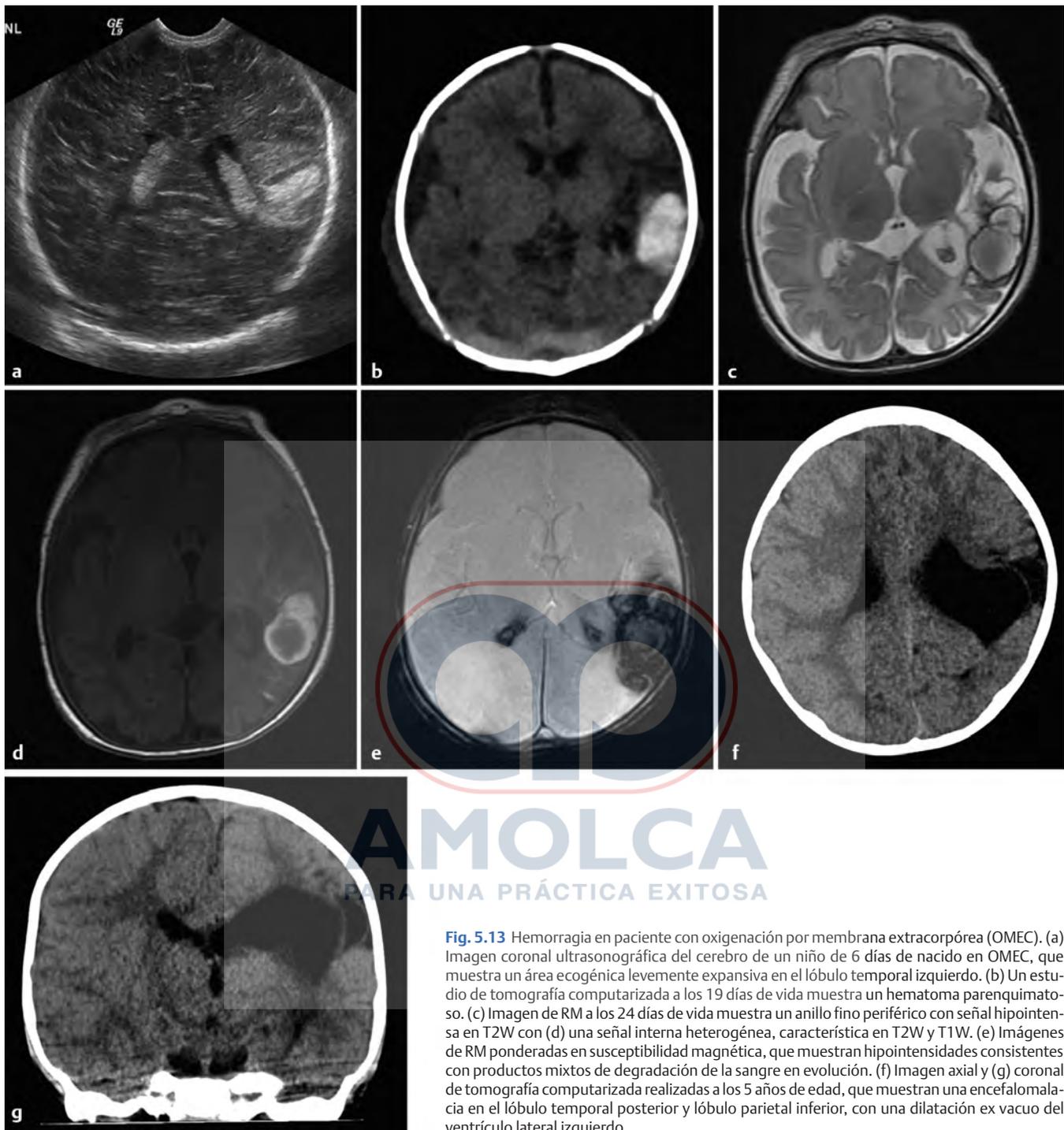


Fig. 5.13 Hemorragia en paciente con oxigenación por membrana extracorpórea (OMEC). (a) Imagen coronal ultrasonográfica del cerebro de un niño de 6 días de nacido en OMEC, que muestra un área ecogénica levemente expansiva en el lóbulo temporal izquierdo. (b) Un estudio de tomografía computarizada a los 19 días de vida muestra un hematoma parenquimatoso. (c) Imagen de RM a los 24 días de vida muestra un anillo fino periférico con señal hipointensa en T2W con (d) una señal interna heterogénea, característica en T2W y T1W. (e) Imágenes de RM ponderadas en susceptibilidad magnética, que muestran hipointensidades consistentes con productos mixtos de degradación de la sangre en evolución. (f) Imagen axial y (g) coronal de tomografía computarizada realizadas a los 5 años de edad, que muestran una encefalomalacia en el lóbulo temporal posterior y lóbulo parietal inferior, con una dilatación ex vacuo del ventrículo lateral izquierdo.

eleva la posibilidad de otras anomalías, como traumas, una coagulopatía o una malformación vascular.

Debido a las variaciones hemodinámicas en un paciente anticoagulado, diariamente se realizan estudios ultrasonográficos en niños que reciben oxigenación por membrana extracorpórea (OMEC). El desarrollo de una hemorragia intracranéa

podría resultar en la cesación de la terapia OMEC, pero los riesgos y beneficios de esta conducta deben ser considerados sobre la base de cada paciente. Las hemorragias en pacientes OMEC anticoagulados no están aisladas a la matriz germinal y un *survey* sonográfico más extensivo, de todo el cerebro, podría ser requerido en este tipo de pacientes (Fig. 5.13).

En el escenario de HMG, los pacientes frecuentemente desarrollan hidrocefalia. Los estudios ultrasonográficos seriados pueden indicar la progresión de la hidrocefalia, lo cual podría requerir derivación. Para estos pacientes con hidrocefalia, en algunos centros se aboga por el empleo de índices restrictivos de la arteria pericallosa, para determinar la necesidad de derivación, con índices restrictivos elevados (por ej., > 0,8) lo que favorecería la necesidad de derivación. Sin embargo, el valor numérico exacto de corte de este índice no ha sido todavía bien establecido.^{5,6} Otra técnica utilizada en algunos centros, sin una validación definitiva, es la evaluación de la variación del índice restrictivo de la arteria pericallosa durante la compresión de la fontanela anterior.⁷ El manejo de la hidrocefalia posthemorrágica es complicado y no está basado en un simple valor, y la derivación no es solo el manejo técnico de esta situación, hay otras técnicas incluyendo la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo (VET) y punciones lumbares seriadas, con tasas variables de éxito.^{8,9}

5.5 Encefalopatía hipóxica isquémica

La lesión isquémica al SNC puede resultar de haberse incurrido en una hipoxia periparto. Por ejemplo, estrés intrauterino, anomalías postnatales relativas a compromiso cardíaco y/o respiratorio. Las enfermedades preexistentes cardíacas o pulmonares incrementan el riesgo a lesión isquémica al SNC, también conocida como encefalopatía hipóxica isquémica (EHI). La ultrasonografía permanece como una herramienta valiosa de investigación de primera línea para la EHI, aunque la IRM ha demostrado mayor sensibilidad y especificidad.

El edema parenquimatoso se manifiesta como un incremento en la ecogenicidad al estudio ultrasonográfico (Fig. 5.14). Sin embargo, esto puede ser frecuentemente muy sutil, especialmente si hay una lesión simétrica. La imagen ponderada en difusión (DWI) podría mostrar estos hallazgos con mayor claridad, permitiendo una identificación confiable de la causa de los síntomas neurológicos, como por ejemplo convulsiones o hipo-

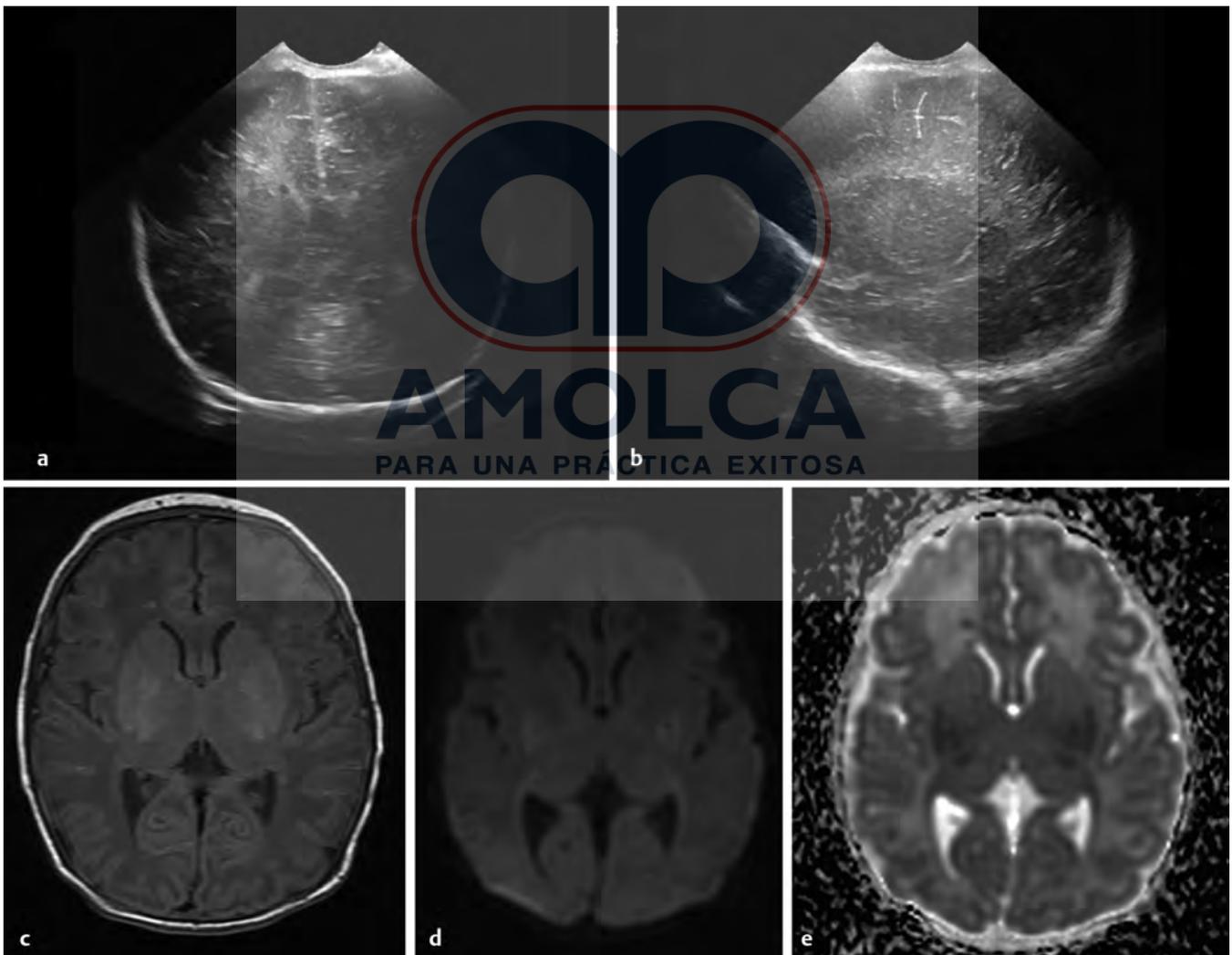


Fig. 5.14 Encefalopatía hipóxica isquémica demostrada en ultrasonido e IRM. (a) Imagen coronal (b) y parasagital derecha del cerebro de un recién nacido masculino de 1 día de edad con sospecha de EHI, que demuestran una ecogenicidad homogénea difusa de la sustancia blanca cerebral consistente con edema. (Nota: es importante familiarizarse con la ecogenicidad normal de la sustancia blanca mostrada con el equipo de imagen en una institución dada.) (c) Imagen axial de RM T1W obtenida a los 5 días de vida, que muestra una mayor intensidad en el globo pálido que en el brazo posterior de la cápsula interna, consistente con secuela de EHI. (d) Imágenes de RM axial DWI (e) con mapa de coeficiente de difusión aparente (CDA) que muestra signos de restricción a la difusión de agua, en el aspecto posterior del núcleo lentiforme y en el aspecto posterolateral ventral del tálamo, correspondiendo con áreas que están mielinizándose activamente a esta edad.

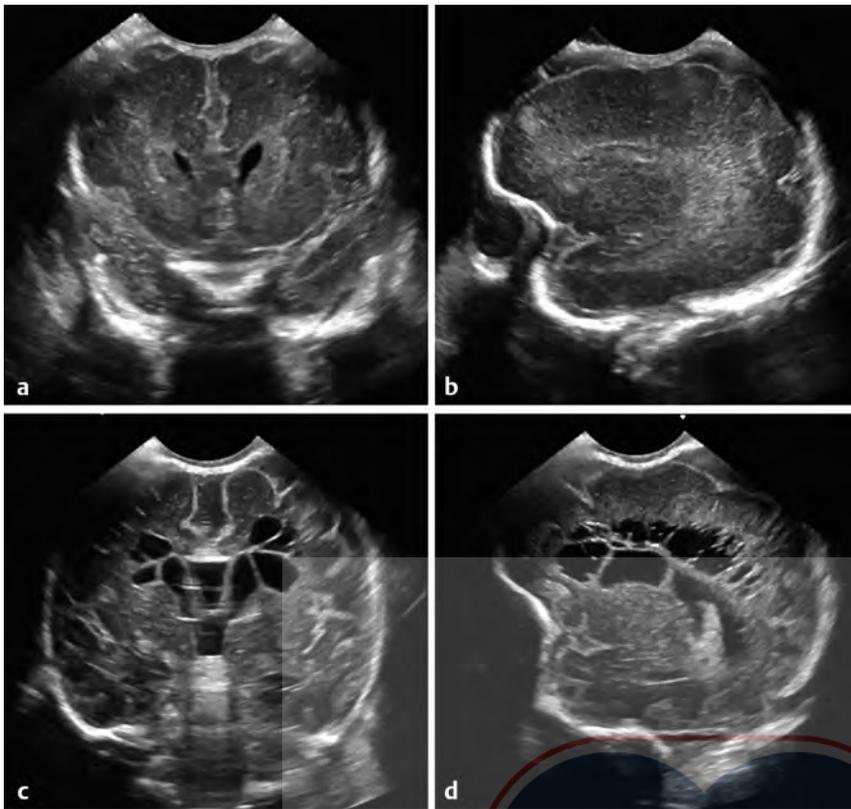


Fig. 5.15 Leucomalacia periventricular. (a) Imágenes de ultrasonido coronal y (b) parasagital en un recién nacido prematuro de 1 semana de edad, nacido aproximadamente a las 26 semanas de edad gestacional, que muestran una apariencia ecogénica de la sustancia blanca periventricular, así como un patrón de surcos inmaduros. (c) Seguimiento a un mes (c) coronal y (d) parasagital muestran el desarrollo de múltiples áreas de necrosis quística (también referidas como leucomalacia periventricular), cursando a lo largo de las márgenes de los cuerpos de ambos ventrículos laterales.

tonía (Fig. 5.15).^{10,11,12,13} La encefalopatía hipóxica isquémica típicamente es simétrica y por lo tanto puede ser difícil de identificar en imágenes de RM ponderadas en difusión, si hay una anomalía difusa. Debido a que el cerebelo es más resistente a la lesión hipóxica que el cerebro, las imágenes de RM coronales DWI pueden ser útiles para detectar lesión difusa supratentorial. Aunque la IRM es más sensible y específica, el ultrasonido permanece como una herramienta importante para la evaluación rápida del infante inestable o para hacer seguimiento.

En muchos casos, puede que no sea posible la realización de un estudio de IRM en los primeros 7 a 10 días después de la lesión, y la realización de DWI luego de este punto podría por tanto no mostrar la anomalía. Otros signos de lesión parenquimatosa podrían persistir, como una señal hiperintensa en imágenes T1W, probablemente relativas a la micromineralización distrófica. El acortamiento de T1 en el globo pálido, en ausencia de factores de riesgo para EHI, debe promover la evaluación de los niveles de bilirrubina, ya que esto ocurre en el kernícterus.

La lesión isquémica puede resultar en necrosis quística de la sustancia blanca periventricular, un proceso frecuentemente referido como leucomalacia periventricular (LPV) (Fig. 5.15). Áreas focales de lesión parenquimatosa pueden originar áreas quísticas dominantes, conocidas como quistes porencefálicos (Fig. 5.16), los cuales podrían desarrollar comunicación con el sistema ventricular. Los quistes porencefálicos podrían tener hipointensidad a la susceptibilidad a lo largo de los márgenes, lo cual es relativo a depósitos de hemosiderina. Colectivamente, la necrosis de la sustancia blanca/LPV y los quistes porencefálicos pueden ser referidos como la enfermedad de la sustancia blanca de la prematuridad.

Una secuela tardía de enfermedad severa de la sustancia blanca de la prematuridad puede resultar en el cruzamiento de los giros, lo que se conoce como ulegiría. Esta puede tener una

aparición similar a la polimicrogiria, pero tiene una fisiología y un significado clínico diferente (Fig. 5.16d). En pacientes con una enfermedad más leve, que prospectivamente no es evidente clínicamente, se podría presentar de manera tardía, bien sea con retraso en el desarrollo o con una posible hemiparesia, si la lesión a la sustancia blanca afectó los tractos corticoespirales (Fig. 5.17).

En el estudio sonográfico cerebral se podrían ver unas líneas ecogénicas sutiles en la sustancia gris profunda de los núcleos de la base (Fig. 5.18), un proceso conocido como vasculopatía mineralizadora. Originalmente este hallazgo fue visto solamente en el escenario de EHI, en otros trastornos metabólicos y en anomalías genéticas como trisomías, pero en ocasiones, el incremento de la sensibilidad en los transductores empleados en ultrasonido ha dado lugar a que la vasculopatía mineralizadora pueda ser vista en ausencia de otras anomalías, y es por tanto un hallazgo de significación incierta.

La evaluación del recién nacido con convulsiones o movimientos anormales justifica detalladamente la evaluación, buscando signos de leucodistrofias y/o errores innatos del metabolismo, posiblemente incluyendo IRM con RM espectroscópica. La evaluación clínica de las características dismórficas que pueden estar asociadas con trastornos genéticos puede ser útil, y si hay características dismórficas, se debe considerar realizar un estudio de *survey* radiográfico del esqueleto.

Adicionalmente, es importante estar alerta sobre la encefalitis neonatal causada por el virus de herpes simple (VHS), este proceso no necesariamente surge a través de la diseminación directa del ganglio de Gasser hacia el aspecto medial de los lóbulos temporales, también podría diseminarse a través del LCR y/o hematogénicamente, y puede haber una distribución algo aleatoria y posiblemente evitando los lóbulos temporales (Fig. 5.19). Las

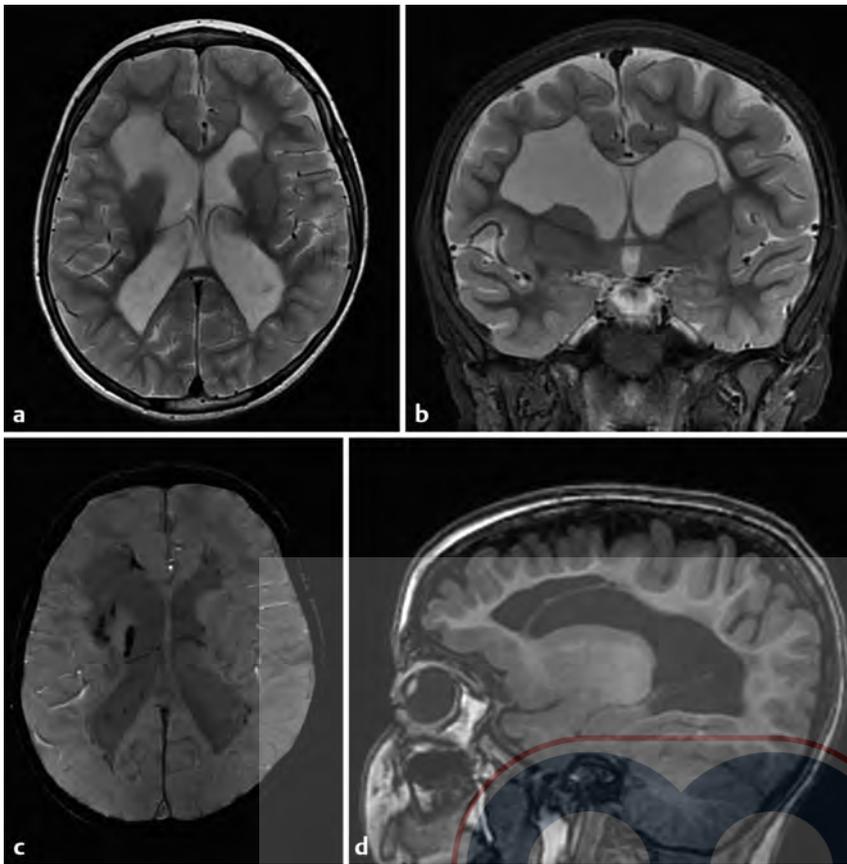


Fig. 5.16 Porencefalia. (a) Imagen de resonancia magnética axial T2W e imagen de recuperación de inversión tau corta coronal muestran un quiste porencefálico frontal derecho que está en comunicación con el ventrículo lateral derecho y un quiste frontal izquierdo que no está en comunicación visible con el ventrículo lateral izquierdo. Hay una correspondiente pérdida de volumen de sustancia blanca. (c) Imagen ponderada en susceptibilidad que muestra múltiples áreas focales de depósitos de hemosiderina a lo largo de las márgenes de los ventrículos laterales y del quiste porencefálico, que vienen de una hemorragia intraventricular previa. (d) Imagen de RM sagital T1W que muestra un área de sustancia blanca de adelgazamiento subcortical frontal izquierda. El resultado es un aglomerado apretado de los giros en un volumen de sustancia blanca decreciente que se conoce como ulegiria y no debe confundirse con polimicrogiria.

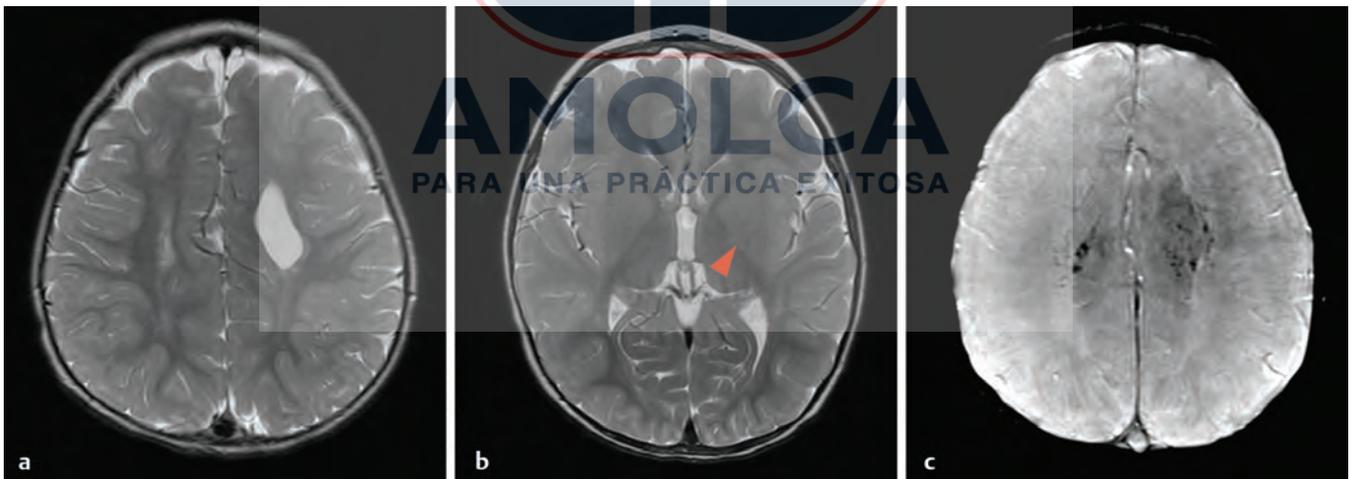


Fig. 5.17 Hemiparesia. (a) Imagen de RM T2W axial realizada para evaluar una hemiparesia derecha en un lactante masculino de 16 meses, que muestra una pérdida de volumen focal en el margen superior del cuerpo del ventrículo lateral izquierdo. (b) La imagen T2W axial a nivel del núcleo profundo de sustancia gris muestra una anomalía focal en la porción media del brazo posterior de la cápsula interna izquierda (*flecha roja*), probablemente relativa a la degeneración Wallerian en el tracto corticoespinal. (c) La imagen axial de RM ponderada en susceptibilidad magnética muestra que la pérdida de volumen vista en (a) es relativa a una hemorragia previa de la matriz germinal.

señales anormales en T1W y T2W que ocurren en la infección por VHS pueden ser difíciles de identificar en la hipomielinización neonatal, y podría no haber un realzamiento apreciable empleando el medio de contraste. Por lo tanto, las áreas de restricción hídrica a la difusión inexplicables en un neonato con convulsiones deben elevar la sospecha de encefalitis por VHS, y

por lo tanto el tratamiento con Aciclovir debe ser suministrado inmediatamente (sin esperar la confirmación de la reacción en cadena de la polimerasa del espécimen de LCR). Eventualmente, podría haber áreas de señal hipointensas en imágenes ponderadas en susceptibilidad magnética, relativas a cambios hemorrágicos comunes en encefalitis por VHS.

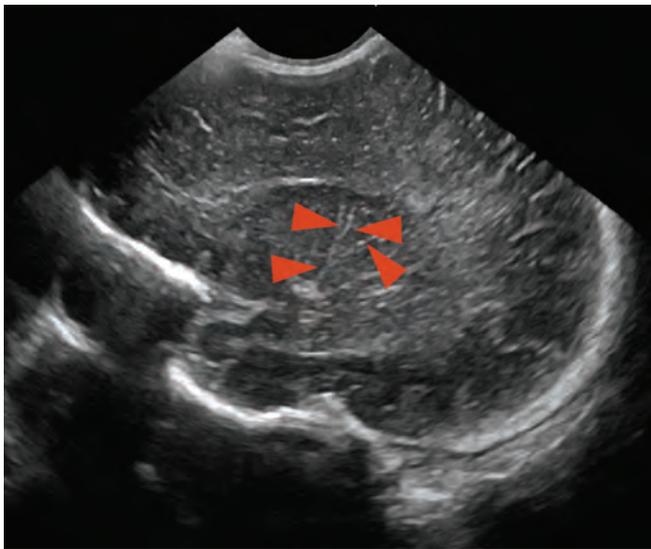


Fig. 5.18 Vasculopatía mineralizadora. La imagen ultrasonográfica sagital del cerebro de un recién nacido de 11 días de edad muestra estructuras ecogénicas ramificadas (*flechas rojas*) inmersas en el núcleo lentiforme, representando una vasculopatía mineralizante.

5.6 Hallazgos perinatales normales

A través de las IRM muchos hallazgos son encontrados comúnmente en el neonato, pero no en otros grupos etarios. Rastros de cantidades de productos de sangre subdurales pueden estar presentes después del parto, particularmente en la fosa posterior y sobre los lóbulos occipitales (Fig. 5.20), pero típicamente no son de significancia clínica. El nivel apropiado para preocuparse por este hallazgo puede ser desafiante, debido a que siempre es necesario estar alerta por estos signos de trauma no accidental.

Un cefalohematoma es un hematoma subperióstico extracraneal que puede ocurrirle a un niño al nacer, posiblemente en relación con la localización del extractor por vacío (Fig. 5-21). Debido a que el cefalohematoma es una colección subperióstica (análoga del hematoma epidural), típicamente es detenido por las suturas. Aunque típicamente se resuelve espontáneamente, este pudiera calcificarse (Fig. 5.22).

Caput succedaneum es un hematoma extracraneal que no es subperióstico (y por lo tanto puede cruzar las suturas y la línea media) y que generalmente se resuelve espontáneamente y sin complicaciones. En los primeros días después del parto vaginal la configuración del *caput succedaneum* es elongada, un efecto conocido como remodelación craneal (Fig. 5.23), lo cual es un proceso normal.

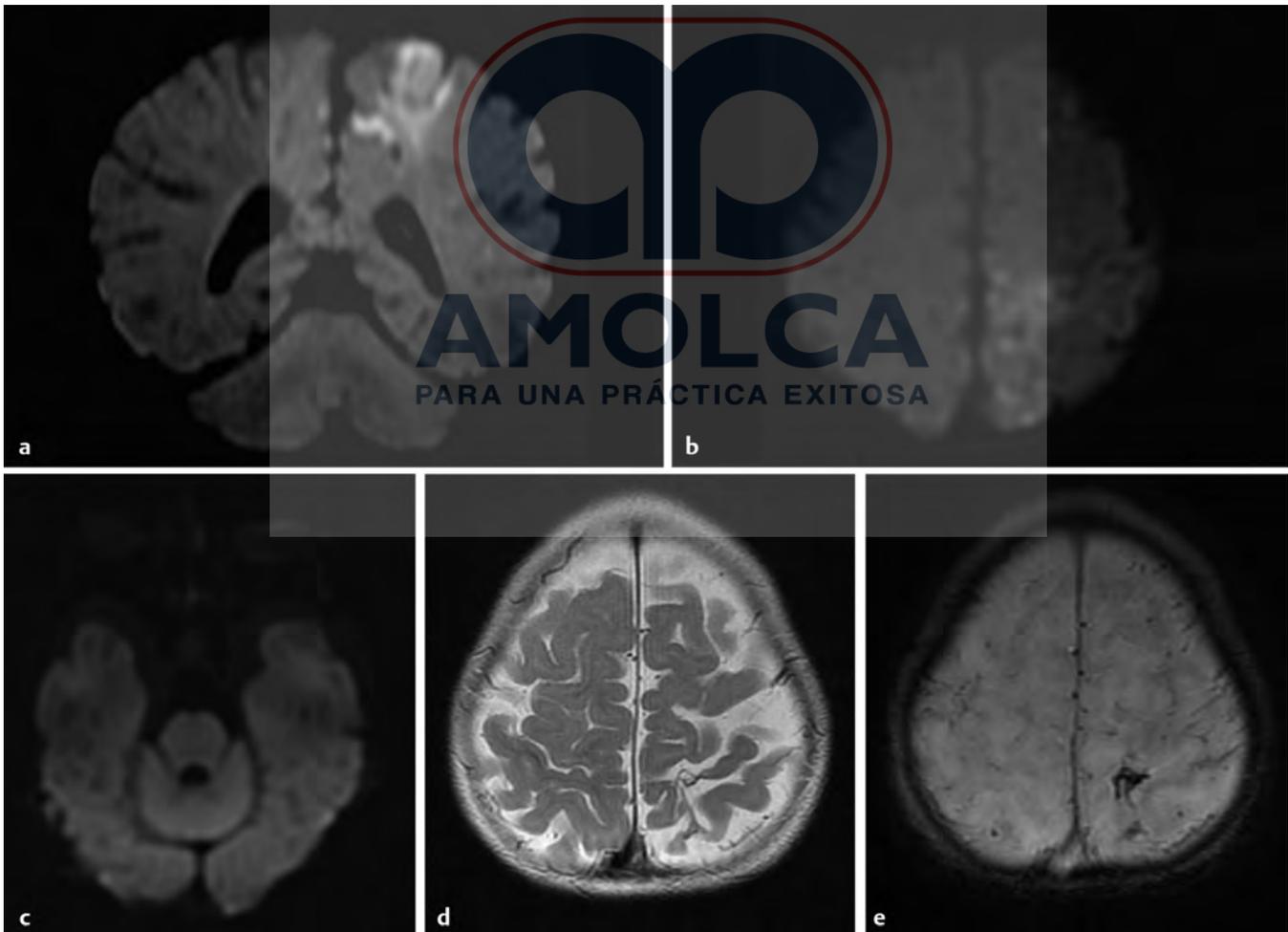


Fig. 5.19 Encefalitis perinatal por el virus de herpes simple (VHS). (a) Las imágenes de RM ponderadas en difusión (DWI) coronal (a) y axial (b) muestran difusión restringida de agua en el lóbulo parietal superior izquierdo en un neonato femenino de 3 semanas, quien presentó convulsiones de nueva aparición. Se probó que este cuadro fue debido a una encefalitis por VHS. (c) La imagen axial DWI tomada a través de los lóbulos temporales no muestra anomalía, en contraste con lo visto en un cuadro de encefalitis VHS no neonatal. (d) La imagen axial T2W obtenida a los 10 meses de edad muestra encefalomalacia en el área de afectación y (e) la imagen ponderada en susceptibilidad muestra signos de hemorragia previa.

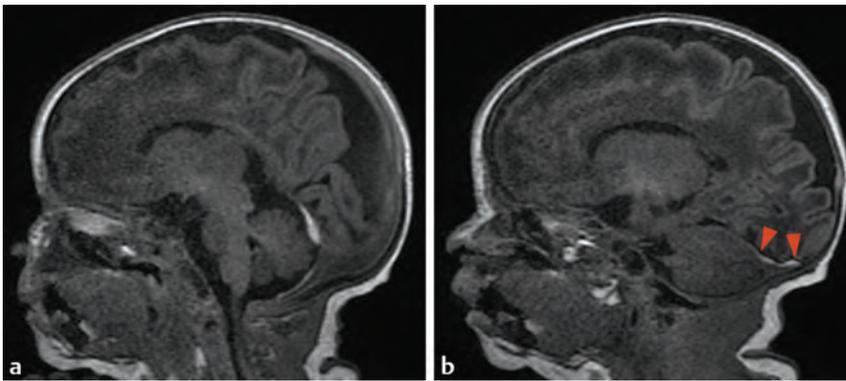


Fig. 5.20 Hematoma subdural (HSD) relativo a parto. La imagen de RM sagital T1W del cerebro de un infante femenino de 7 días de edad a quien se le realizó un estudio de RM como parte del screening genético muestra áreas subdurales de acortamiento de T1 sobre (a) el cerebelo y (b) los lóbulos occipitales, lo cual es un patrón de rastros de cantidades relativas de productos de la sangre del período de parto (*punta de flechas rojas*).

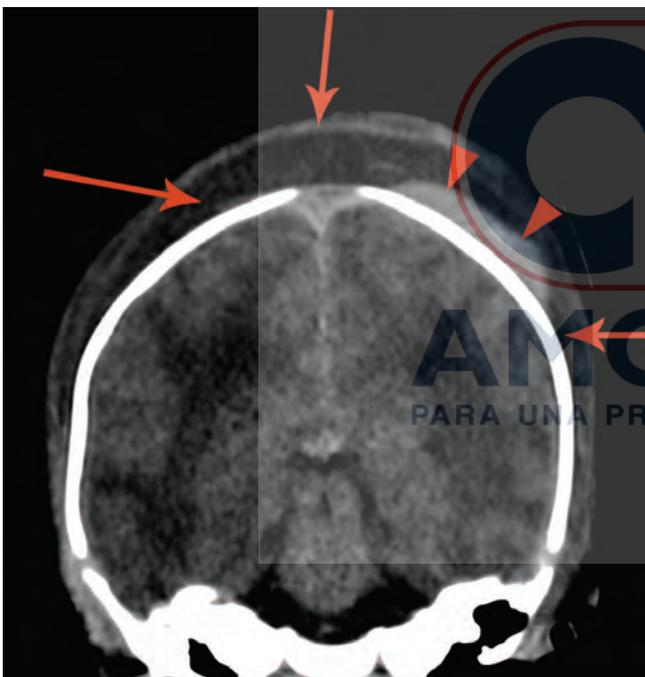


Fig. 5.21 Cefalohematoma. La imagen coronal de TC de la cabeza de un infante masculino de 1 día de nacido, con inflamación en la bóveda después del nacimiento, muestra un área subperióstica en el hueso parietal izquierdo cerca del vértex, consistente con un cefalohematoma (*flechas rojas*). Hay además una inflamación generalizada de la bóveda que cruza la línea media sin estar detenida por las suturas, lo cual es consistente con un *caput succedaneum* (*tres flechas rojas*).

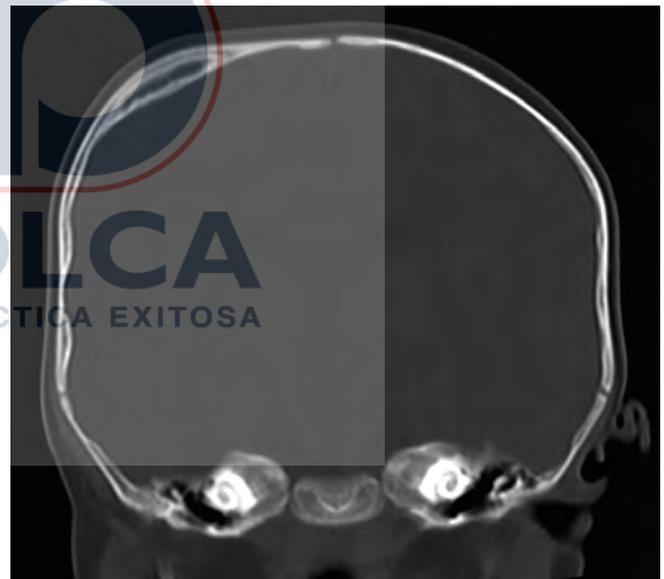


Fig. 5.22 Cefalohematoma calcificado. La tomografía computarizada coronal ósea realizada en un niño de 4 meses con un área palpable de hinchazón en la cabeza que se volvió firme con el tiempo muestra un engrosamiento focal de la calota sin una reacción perióstica suprayacente, consistente con un cefalohematoma calcificado.

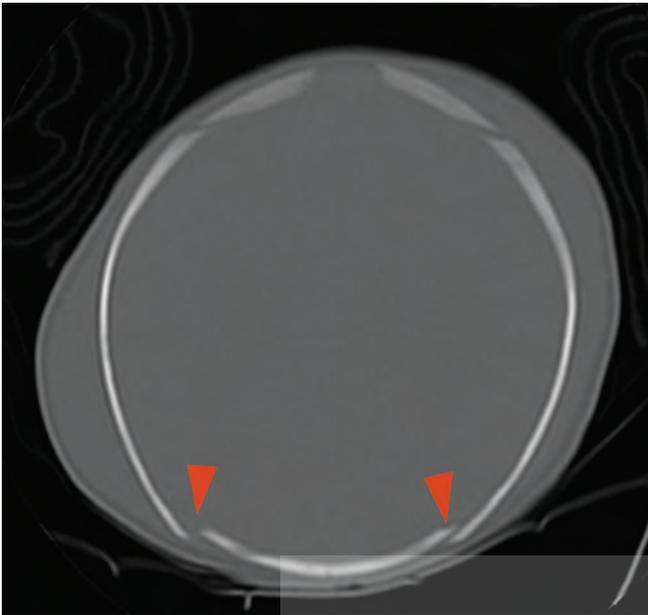


Fig. 5.23 Imagen de tomografía computarizada empleando un algoritmo óseo. Se obtuvo una imagen axial de la cabeza de un recién nacido de 1 día de edad realizada para evaluar una inflamación de la bóveda luego de un prolongado trabajo de parto. No se identifican fracturas, pero los huesos occipitales presentan un cabalgamiento sobre los márgenes posteriores de los huesos parietales (*punta de flechas rojas*), una condición que es denominada como remodelación de la bóveda craneal, lo cual es normal y transitorio en el proceso posparto. También se visualiza una inflamación en los tejidos blandos de la bóveda, relativa a caput succedaneum.

5.7 Lecturas adicionales

1. Yoon HJ, Kim JH, Jeon TY, Yoo S-Y, Eo H. Devastating metabolic brain disorders of newborns and young infants. *Radiographics* 2014; 34(5):1257–1272.

Referencias

1. Griffiths PD, Reeves MJ, Morris JE et al. A prospective study of fetuses with isolated ventriculomegaly investigated by antenatal sonography and in utero MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010; 31(1):106–111.
2. Raybaud C. The corpus callosum, the other great forebrain commissures, and the septum pellucidum: anatomy, development, and malformation. *Neuroradiology* 2010; 52(6):447–477.
3. Aicardi J. Aicardi syndrome. *Brain Dev* 2005; 27(3):164–171.
4. Winter TC, Kennedy AM, Woodward PJ. Holoprosencephaly: a survey of the entity, with embryology and fetal imaging. *Radiographics* 2015; 35(1):275–290.
5. Goh D, Minns RA, Hendry GM, Thambyayah M, Steers AJ. Cerebrovascular resistive index assessed by duplex Doppler sonography and its relationship to intracranial pressure in infantile hydrocephalus. *Pediatr Radiol* 1992; 22(4):246–250.
6. Hill A, Volpe JJ. Decrease in pulsatile flow in the anterior cerebral arteries in infantile hydrocephalus. *Pediatrics* 1982; 69(1):4–7.
7. Taylor GA, Madsen JR. Neonatal hydrocephalus: hemodynamic response to fontanelle compression—correlation with intracranial pressure and need for shunt placement. *Radiology* 1996; 201(3):685–689.
8. Mazzola CA, Choudhri AF, Auguste KI et al. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 2: Management of posthemorrhagic hydrocephalus in premature infants. *J Neurosurg Pediatr* 2014; 14(14) Suppl 1:8–23.
9. Nikas DC, Post AF, Choudhri AF, Mazzola CA, Mitchell L, Flannery AM. Pediatric hydrocephalus: systematic literature review and evidence-based guidelines. Part 10: Change in ventricle size as a measurement of effective treatment of hydrocephalus. *J Neurosurg Pediatr* 2014; 14(14) Suppl 1:77–81.
10. Ghei SK, Zan E, Nathan JE et al. MR imaging of hypoxic-ischemic injury in term neonates: pearls and pitfalls. *Radiographics* 2014; 34(4):1047–1061.
11. Shroff MM, Soares-Fernandes JP, Whyte H, Raybaud C. MR imaging for diagnostic evaluation of encephalopathy in the newborn. *Radiographics* 2010; 30(3):763–780.
12. Chao CP, Zaleski CG, Patton AC. Neonatal hypoxic ischemic encephalopathy: multimodality imaging findings. *Radiographics* 2006; 26:S159–S172.
13. Huang BY, Castillo M. Hypoxic-ischemic brain injury: imaging findings from birth to adulthood. *Radiographics* 2008; 28(2):417–439, quiz 617.