

Alteracions menors del Sistema Nerviós Central

María del Río

Hospital General Hospitalet. CSI.

Sessió Acadèmia Ciències Mèdiques Catalunya i Balears

28 Maig 2013



ELS NOSTRES VALORS: Qualitat professional, Equip, Desenvolupament i Compromís

INTRODUCCIÓ

- VENTRICULOMEGALIA LEVE
- QUISTES INTRACRANEALES
- ANOMALIAS DEL CSP
- ANOMALIAS DE LA FOSA POSTERIOR



- **VENTRICULOMEGALIA LEVE**
- QUISTES INTRACRANEALES
- ANOMALIAS DEL CSP
- ANOMALIAS DE LA FOSA POSTERIOR

VENTRICULOMEGALIA

- Definición: dilatación ventrículo > 10 mm
- Prevalencia: 1% fetos
- Evolutiva durante gestación



VENTRICULOMEGALIA

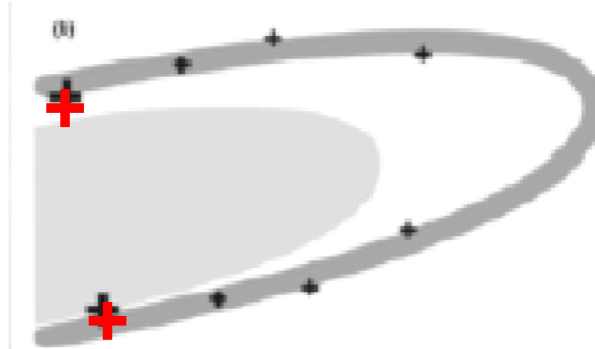
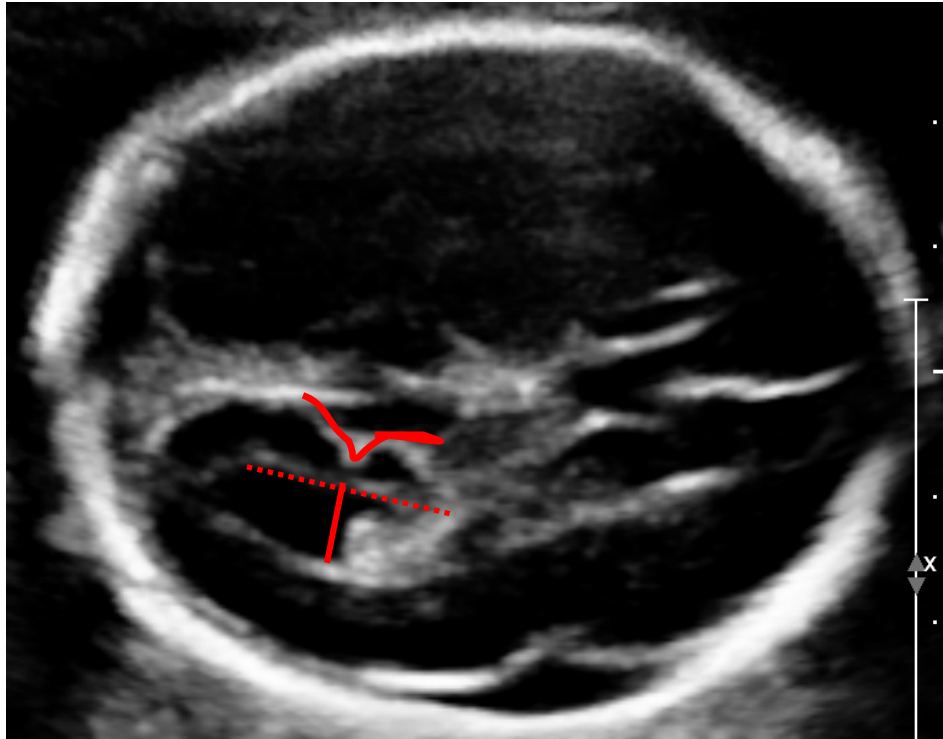
Dos grupos:

- **Leve:** 10 -15 mm
- **Severa:** > 15 mm (hidrocefalia)



VENTRICULOMEGALIA

¿Dónde y cómo se mide ?



- Corte transverso DBP
- Simétrico
- **fisura parieto- occipital**
- Caliper borde interno de la pared ventricular
- Medición perpendicular a las paredes

EVITAR FALSOS POSITIVOS

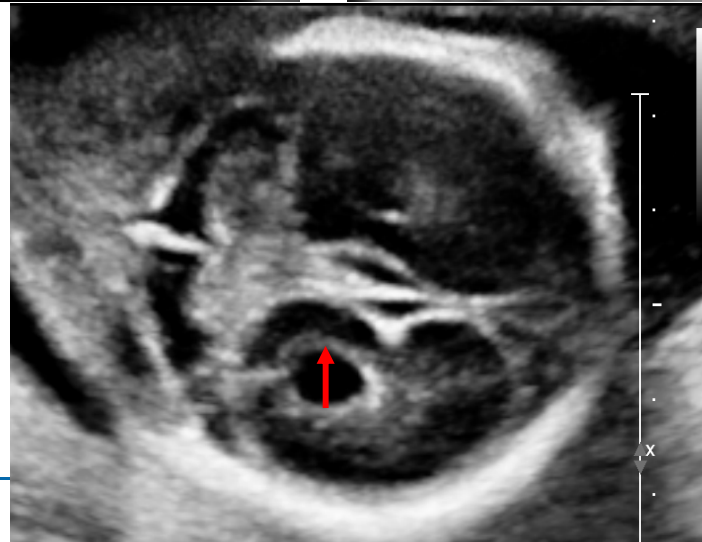
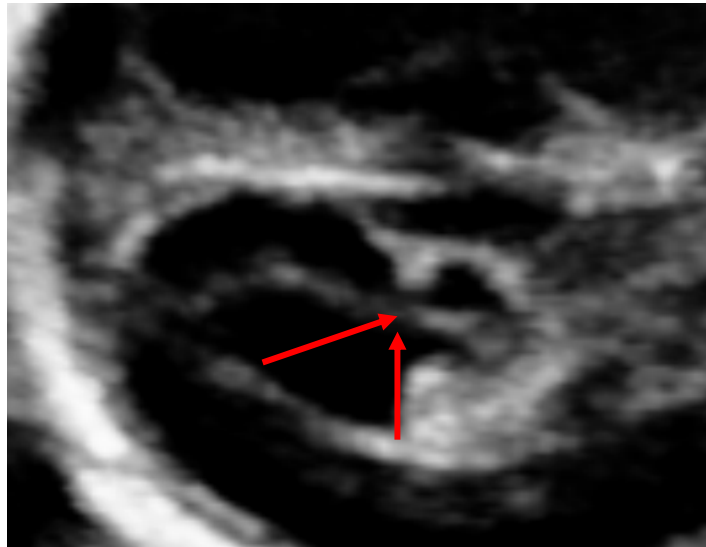
GUIDELINES UOG 2007

Consorci

Sanitari Integral

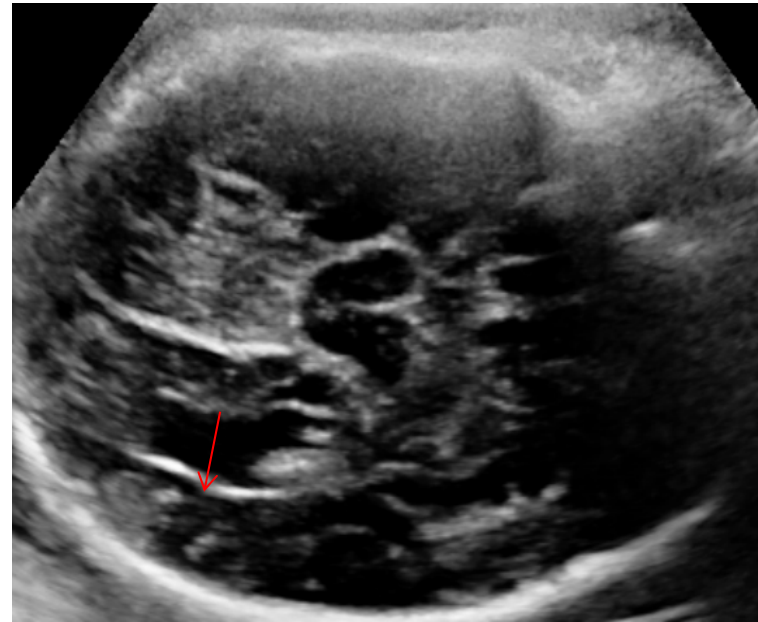
VENTRICULOMEGALIA

¿Qué no se debe hacer ?



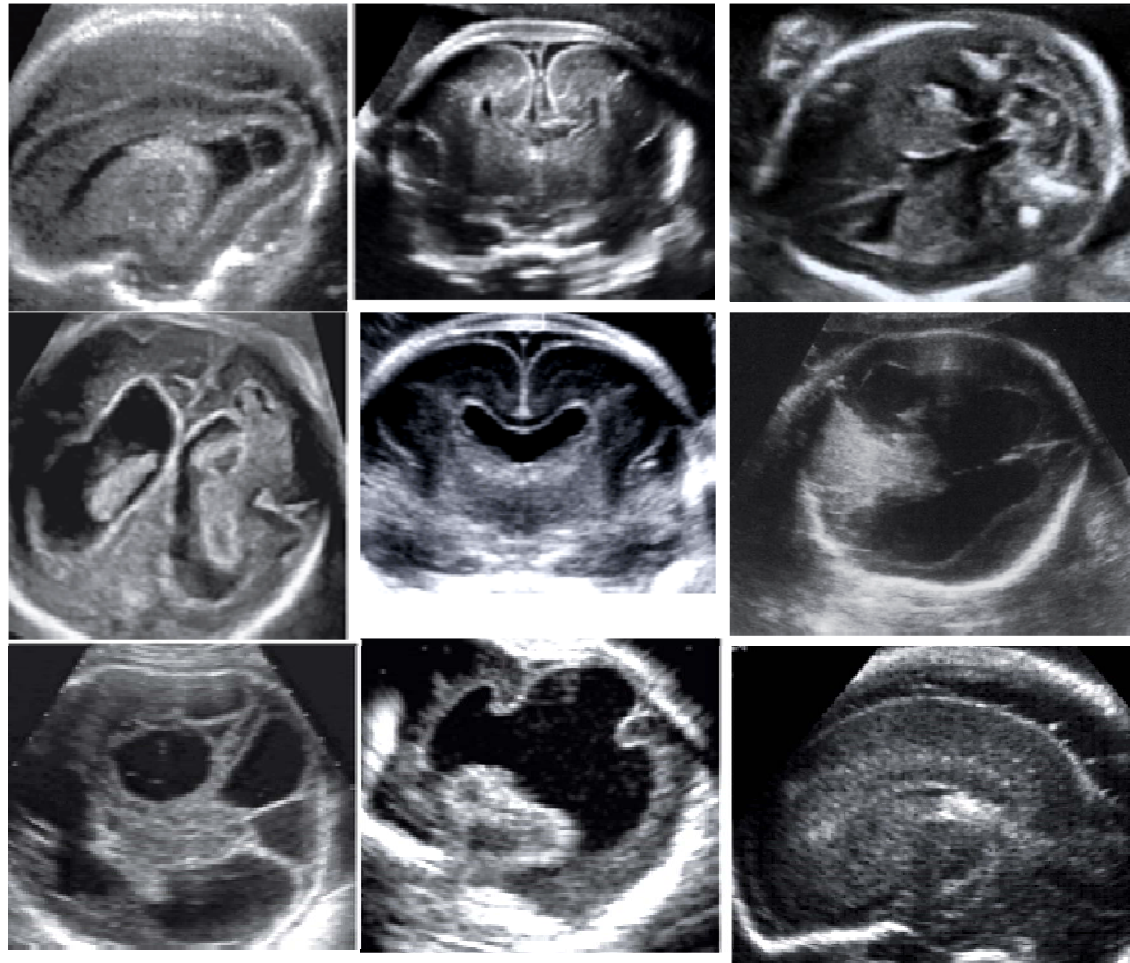
VENTRICULOMEGALIA LEVE

- Dilatación 10 -15 mm
- Unilateral o bilateral



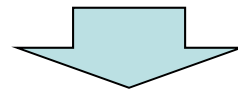
- **No es una patología “per se”**
 - AISLADA: Variante de la normalidad
 - **Signo alarma** para buscar alt SNC asociadas (hasta 50%) !!

➤ NEUROSONOGRAFÍA DETALLADA (UOG 2007)

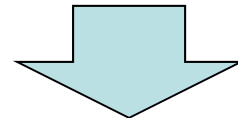


VENTRICULOMEGALIA LEVE: ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- **ECOCARDIOGRAFÍA FETAL**
- **Estudio detallado de toda la morfología fetal**
- **Cariotipo:** ~ 3% (LR T 21 9 sobre población general)
- **Serologías (TORC) :** hasta 5% (CMV y Toxo)

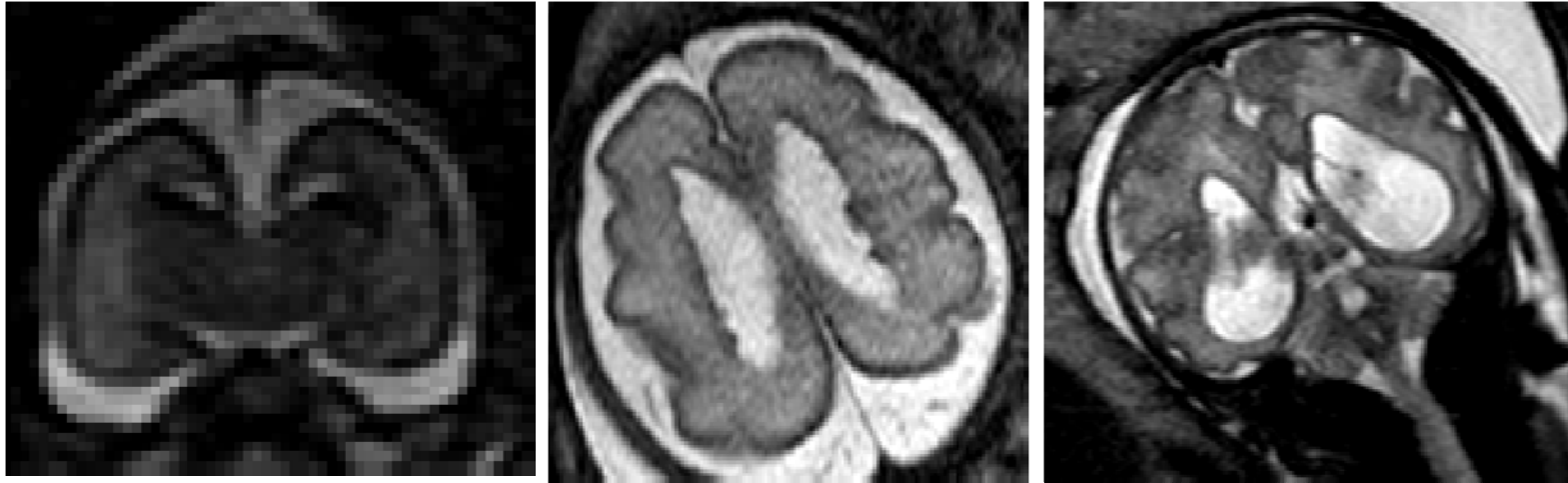


NORMAL









VM AISLADA

¿INDICADO HACER RNM FETAL?



- Visualización limitada por Eco
- Confirmar hallazgos
- Añade inf dx hasta 6-10% (alt desarrollo cortical)
- **Sólo si el centro tiene experiencia!!**

VENTRICULOMEGALIA LEVE: ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- NEUROSONOGRAFIA DETALLADA 
- EXPLORACIÓN MORFOLOGICA DETALLADA 
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL 
- CARIOTIPO FETAL 
- SEROLOGÍAS 
- RNM FETAL 

VENTRICULOMEGALIA LEVE

➤ **SEGUIMIENTO:** 2-4 semanas

➤ **PRONÓSTICO**

- DEPENDE:
 - DILATACIÓN PROGRESIVA (16%)
 - ANOMALÍAS MORFOLÓGICAS ASOCIADAS **NO DETECTADAS PRENATALMENTE** (13%) (mayor limitación para px prenatal)
- ALT DESARROLLO NRL: 11% (diferencias pobl gnal?)
- **FAVORABLE !!!!**



PRUDENTE PERO OPTIMISTA!!!



➤ **SEGUIMIENTO POSTNATAL**

- Largo plazo: 6 años: estudio desarrollo NRL
- RMN al año: estudio alt sust blanca
- Seguimiento pediatra experto

INTRODUCCIÓN

- VENTRICULOMEGALIA LEVE
- **QUISTES INTRACRANEALES**
- ANOMALIAS DEL CSP
- ANOMALIAS DE LA FOSA POSTERIOR



QUISTES INTRACRANEALES

- **Definición:** colección de LCR delimitado por una pared quística
- **Clasificación:**

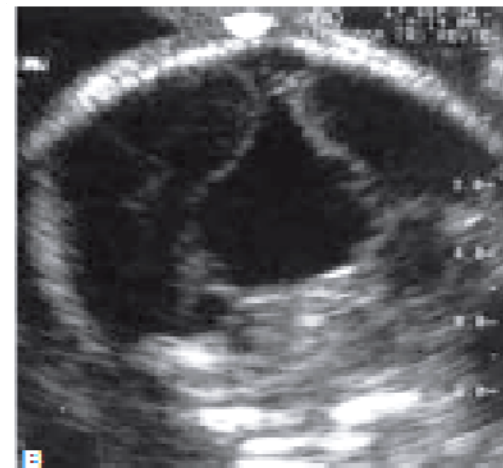
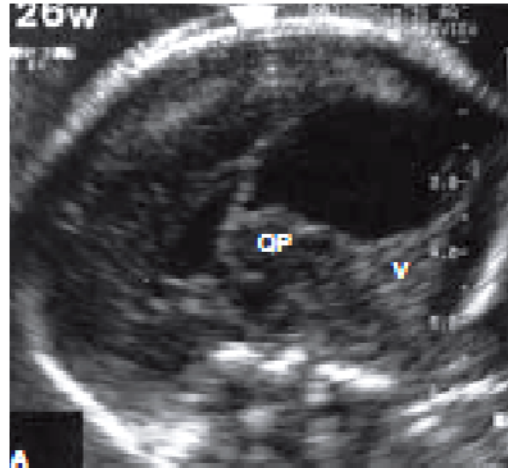
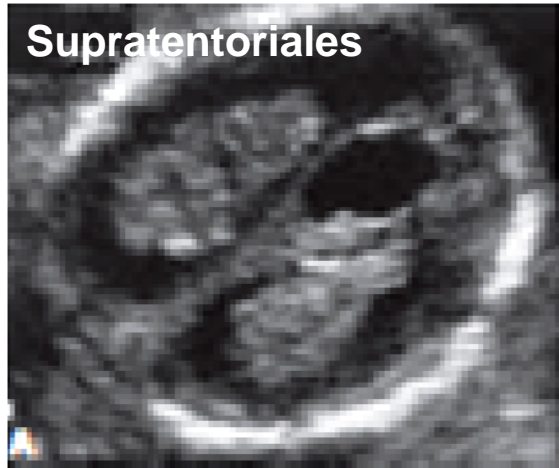
Extra axiales	Intraventriculares	intraparenquimatosos
Aracnoideo	QPC	Pseudoquistes periventriculares
Glioependimal	Infección	LKM periventricular quística
Endodérmico		Porencefalia
Tumoral		Holoprosencefalia
Malf vasculares		Esquisencefalia
		Tumoral

QUISTE ARACNOIDEO

- Quiste intracraneal >>
- Aislados >>
- Múltiples y bilaterales <<
- Izdo > dchos
- Masculino> femenino: 2:1
- Etiología:
 - Primaria: desarrollo anormal formacion leptomenígea
 - Secundarios: hemorragia, infección, traumatismo

QUISTE ARACNOIDEO

➤ Dx ecográfico

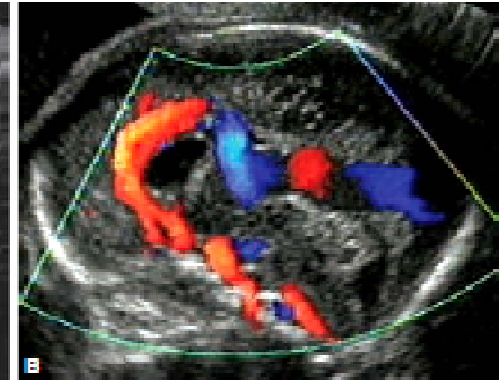
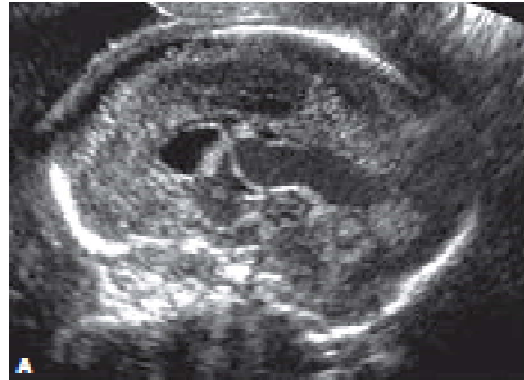


➤ **Patogénesis:**

- Benigna
- Congénitos
- Efecto masa ocupación de espacio
- Pared formada por capas de la membrana aracnoide (dx histológico)

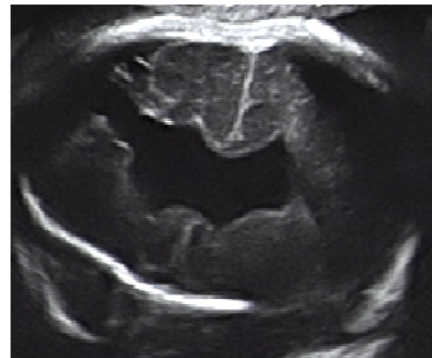
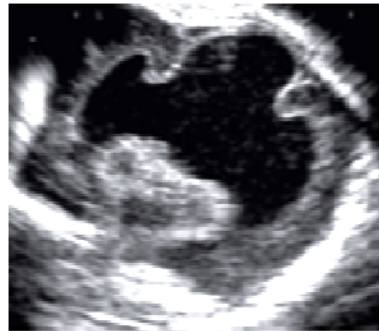
➤ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Malf vasculares: Doppler!!



Porencefalia y esquisencefalia

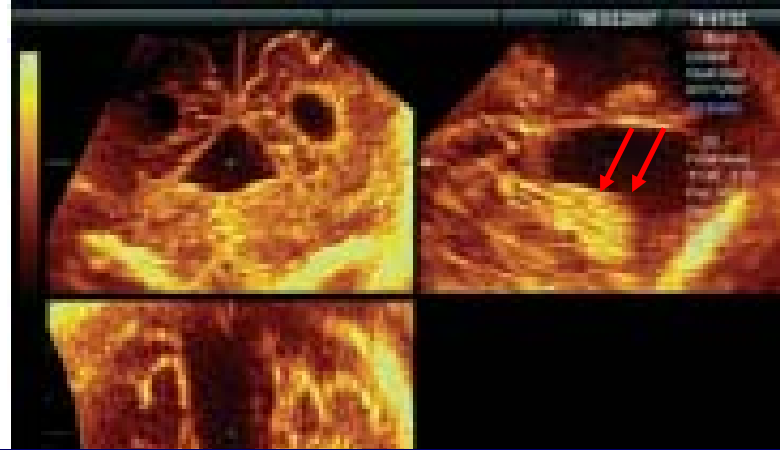
HPE



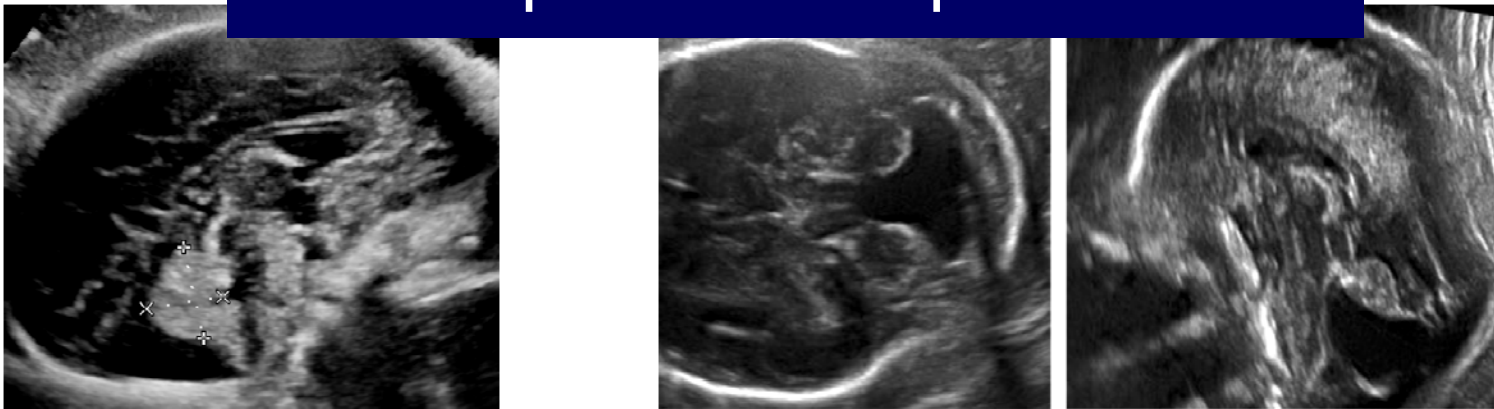
Tumores de componente quístico > (teratomas)

QUISTE ARACNOIDEO

- **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:** Fosa post



DIFÍCIL pero crucial para el Px!!!

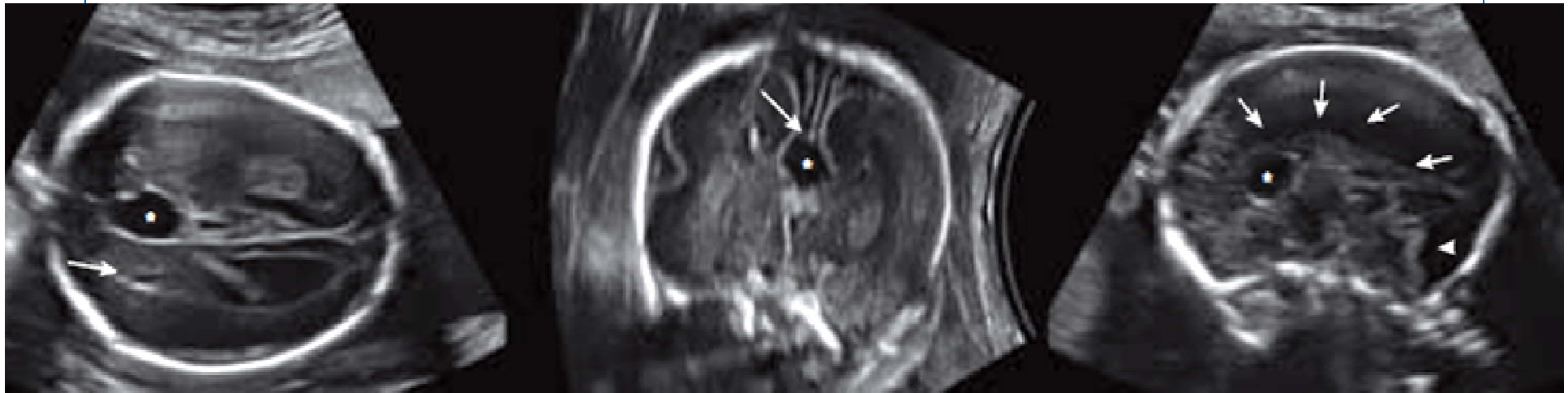


MCM (no signos compresión) y DW (anomalía vermis)

QUISTE ARACNOIDEO







➤ PRONÓSTICO

- Localización y posible efecto masa: **IMPORTANTE!!!**
- Asociación a otras malformaciones
 - TF, T sacrocoigeo, NFM I
 - ACSP, ACC, Malf Chiari I, Anom cerebelosas



- **PRONÓSTICO AISLADO**
 - MUY FAVORABLE !!
 - Clínica: tamaño y localización
 - Requieren cirugía px bueno

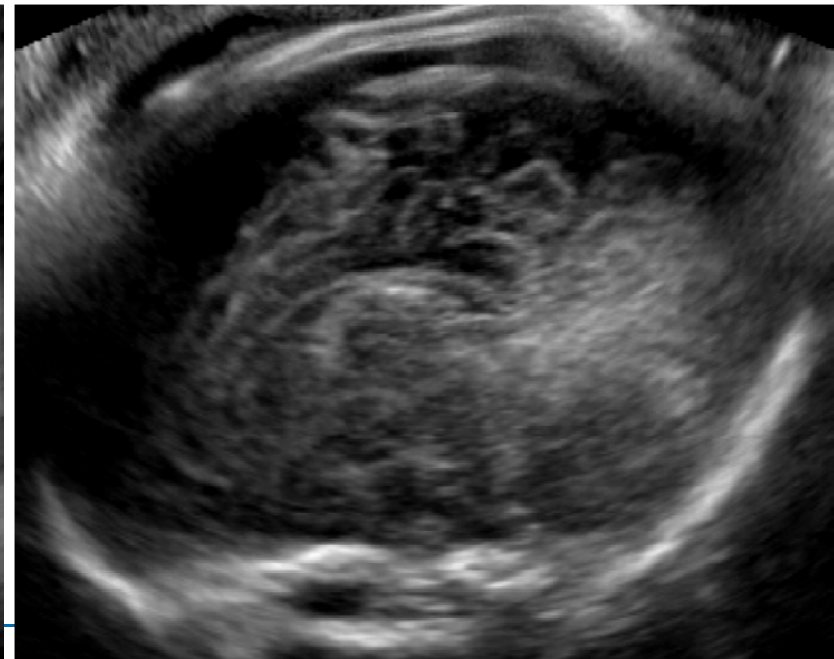
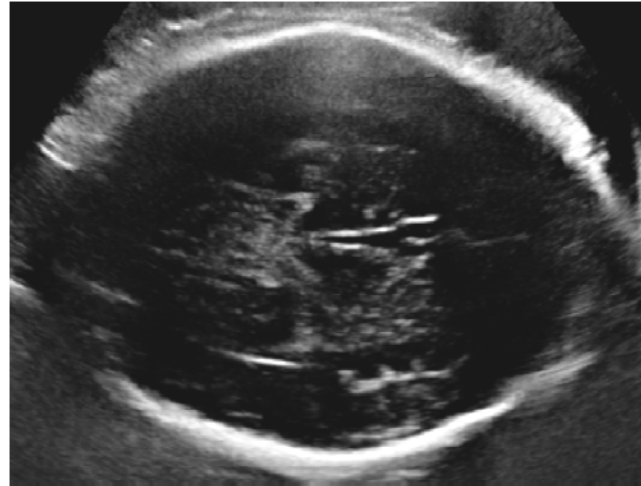
QUISTES ARACNOIDEOS: ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- NEUROSONOGRAFIA DETALLADA 
- EXPLORACIÓN MORFOLOGICA DETALLADA 
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL 
- CARIOTIPO FETAL 
- SEROLOGÍAS 
- RNM FETAL 

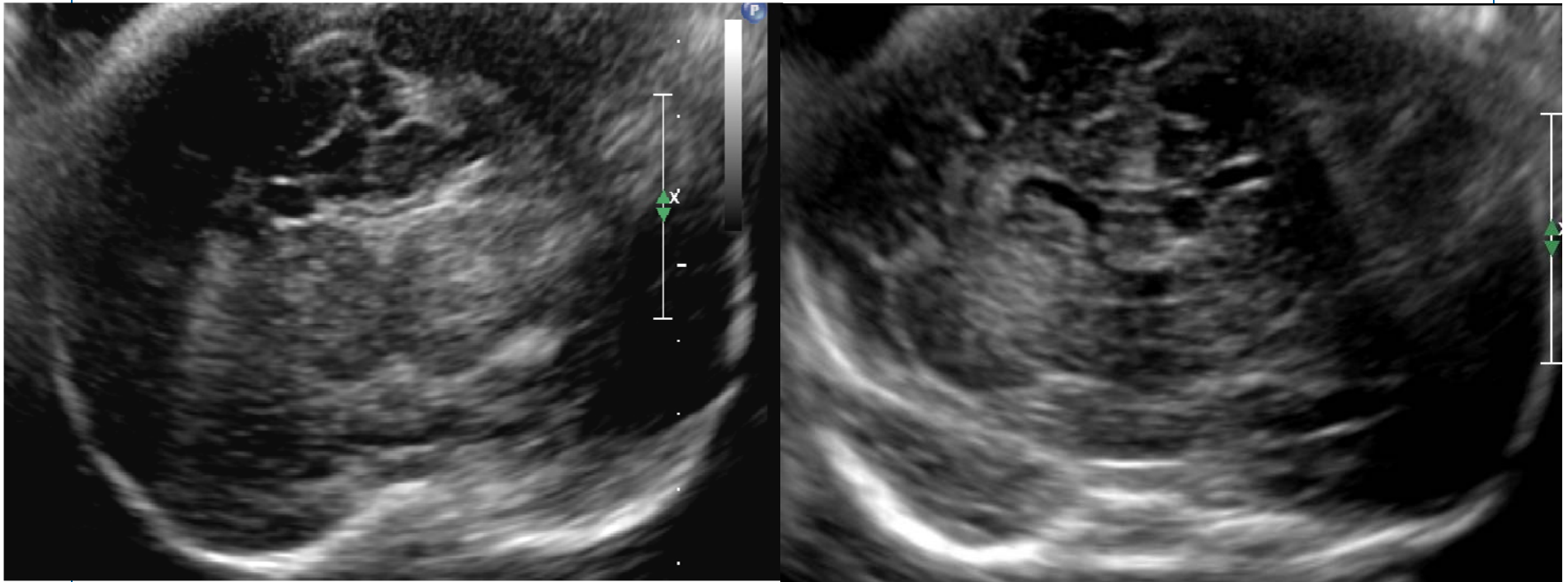
PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES

- **Definición:** lesión quística que carece de una pared quística real epitelial.
- **Incidencia:** ~ 1% RN población general
- **Patogénesis:** desconocida, germinolisis de la matriz germinal por microinfartos o hemorragia.
- **Etiología:** infección (CMV), alt cromosómicas, alt metabólicas y mitocondriales

Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES



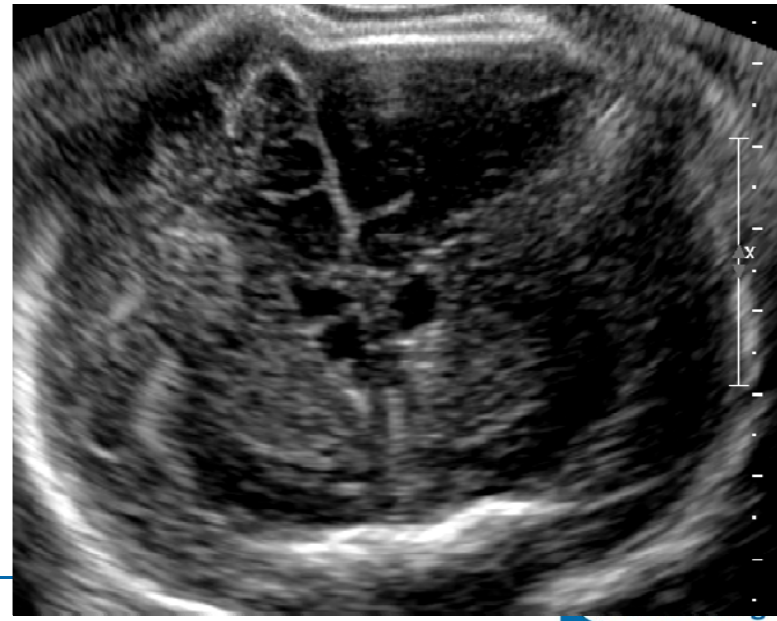
Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES



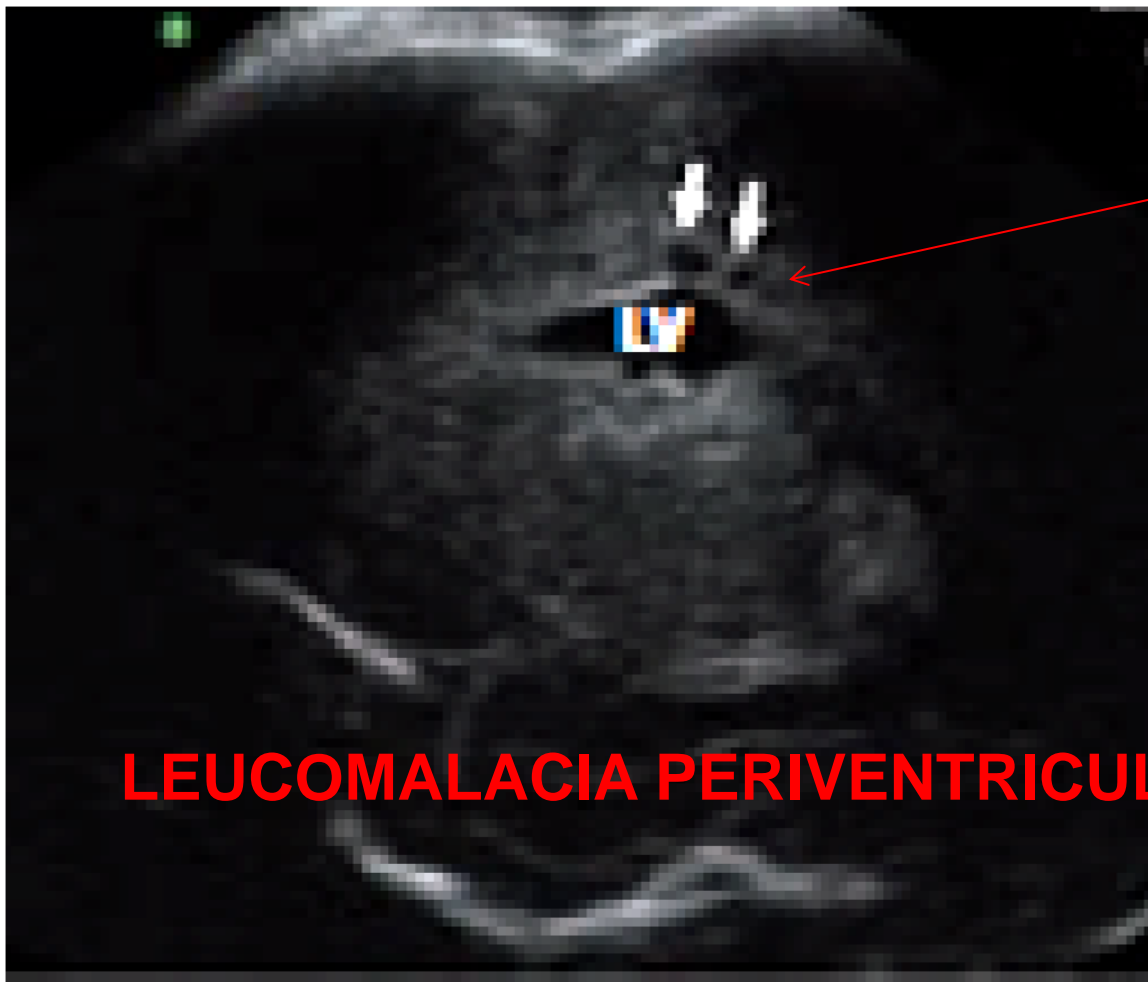
Pseudoquistes periventriculares origen caudado

➤ Dx ecográfico: Muy imp **VÍA VAGINAL!!!**

Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES



➤ **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**



Localización







LEUCOMALACIA PERIVENTRICULAR

Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES

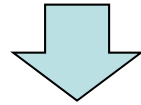
➤ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Etiology	Associated Findings	Diagnostic Procedures
Cytomegalovirus ⁸²	Calcifications, microcephaly	Amniocentesis: PCR-CMV
Wolf-Hirschhorn (-4p) syndrome ⁸	IUGR, "Greek helmet" face, callosal anomalies, white matter disorders	Amniocentesis: FISH
Zellweger syndrome ⁸⁴	Ventriculomegaly, MCD, hypokinesia, renal hyperechogenicity	Amniocentesis: peroxisomal assays, molecular screening (defective <i>PEX</i> genes)
Glutaric aciduria ⁸⁵	Macrocephaly, increased extra-axial spaces	DNA analysis
Mitochondrial diseases ⁸⁶	None	Fetal muscle biopsy?
Idiopathic ⁷⁸	None	None

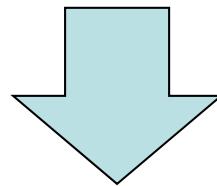
PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- NEUROSONOGRAFIA DETALLADA 
- EXPLORACIÓN MORFOLOGICA DETALLADA 
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL 
- CARIOTIPO FETAL 
- SEROLOGÍAS 
- RNM FETAL 

**PSEUDOQUISTES
PERIVENTRICULARES AISLADOS**



PRONÓSTICO: FAVORABLE !!!!



PRUDENTE PERO OPTIMISTA!!!

QUISTES PLEXOS COROIDEOS

- **Definición:** espacio quístico de líquido en el espesor de los plexos coroideos
- **Incidencia:** ~ 2%
- Unilateral o bilateral
- **Historia natural:** aparición 17-18 sg, resolución espontánea 26 sg
- **Etiología:** desconocida

➤ DIAGNÓSTICO ECOGRÁFICO



➤ DESCARTAR otras malf asociadas: > T18 !!

QUISTES PLEXOS COROIDEOS ALGORITMO DIAGNÓSTICO

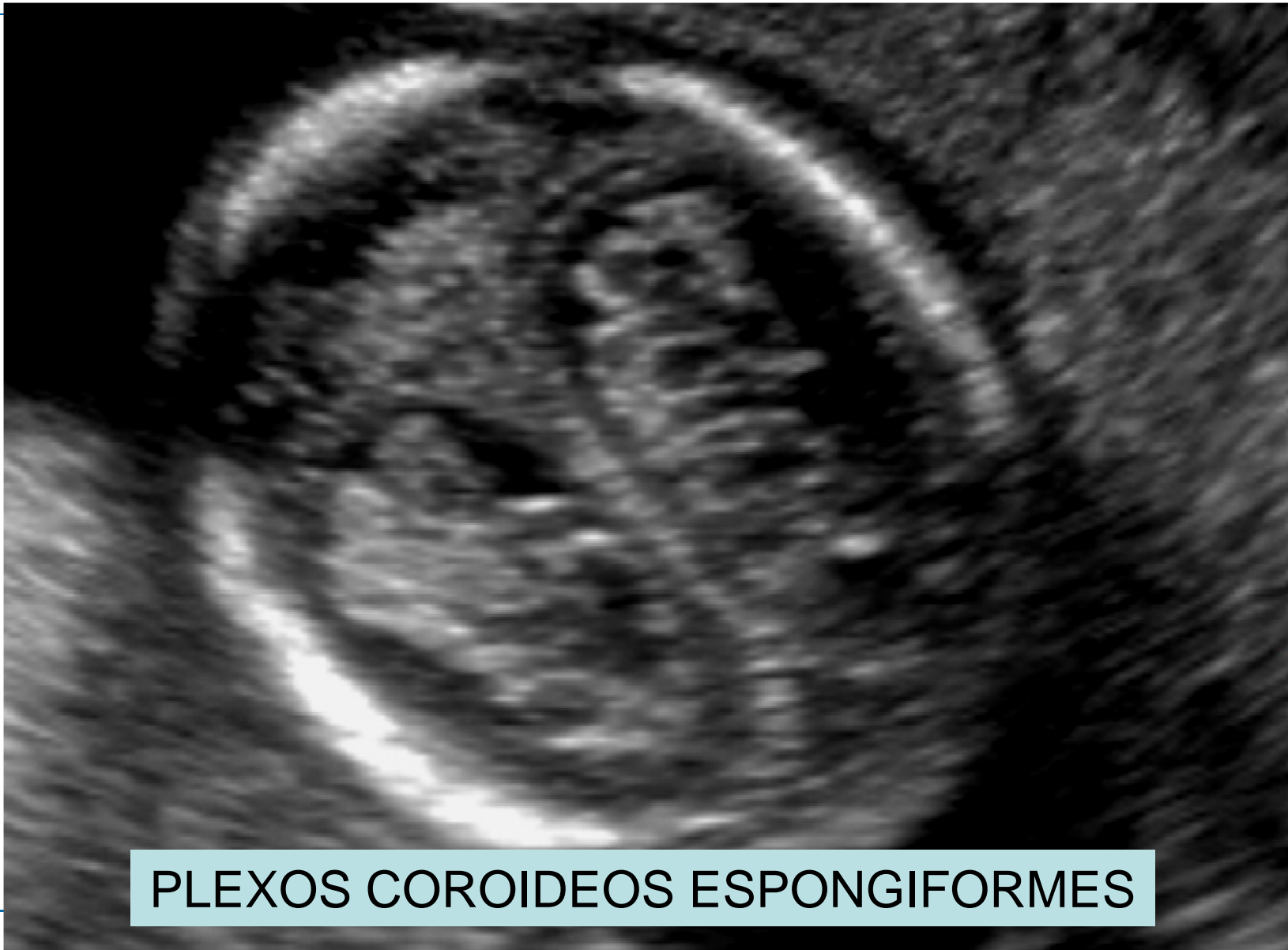
- NEUROSONOGRAFIA BÁSICA ✘
- EXPLORACIÓN MORFOLÓGICA DETALLADA ✔
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL ✘
- CARIOTIPO FETAL ✘
- SEROLOGÍAS ✘
- RNM FETAL ✘

QUISTES PLEXOS COROIDEOS

- **PRONÓSTICO AISLADOS: EXCELENTE!!!!**
- **SEGUIMIENTO:**
 - No requiere
 - 6 semanas (riesgo << hidrocefalia obstructiva) ????



QUISTES PLEXOS COROIDEOS



PLEXOS COROIDEOS ESPONGIFORMES

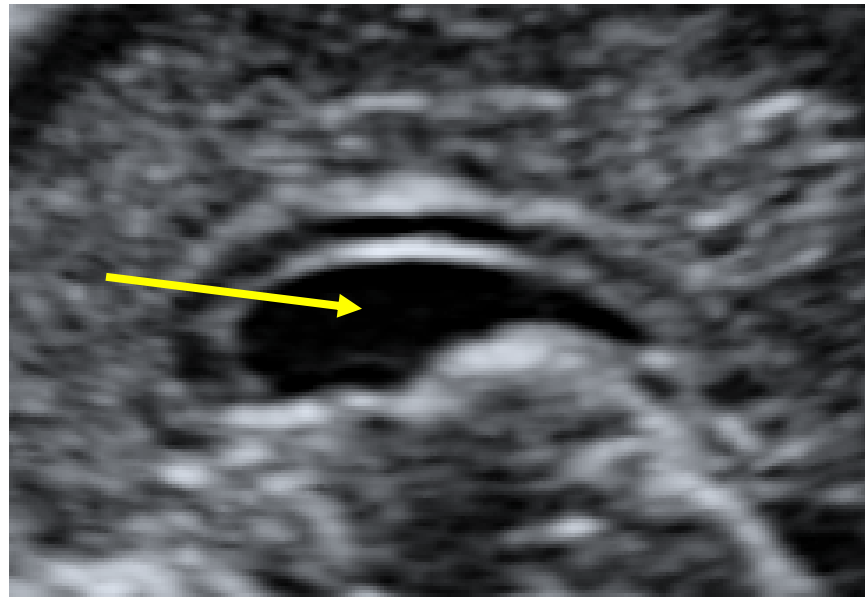
INTRODUCCIÓN

- VENTRICULOMEGALIA LEVE
- QUISTES INTRACRANEALES
- **ANOMALIAS DEL CSP**
- ANOMALIAS DE LA FOSA POSTERIOR



CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

- **Definición:** Espacio delimitado por dos laminas del septum pellucidum.
- **Dx ecográfico:** Visible sg 16-17



CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

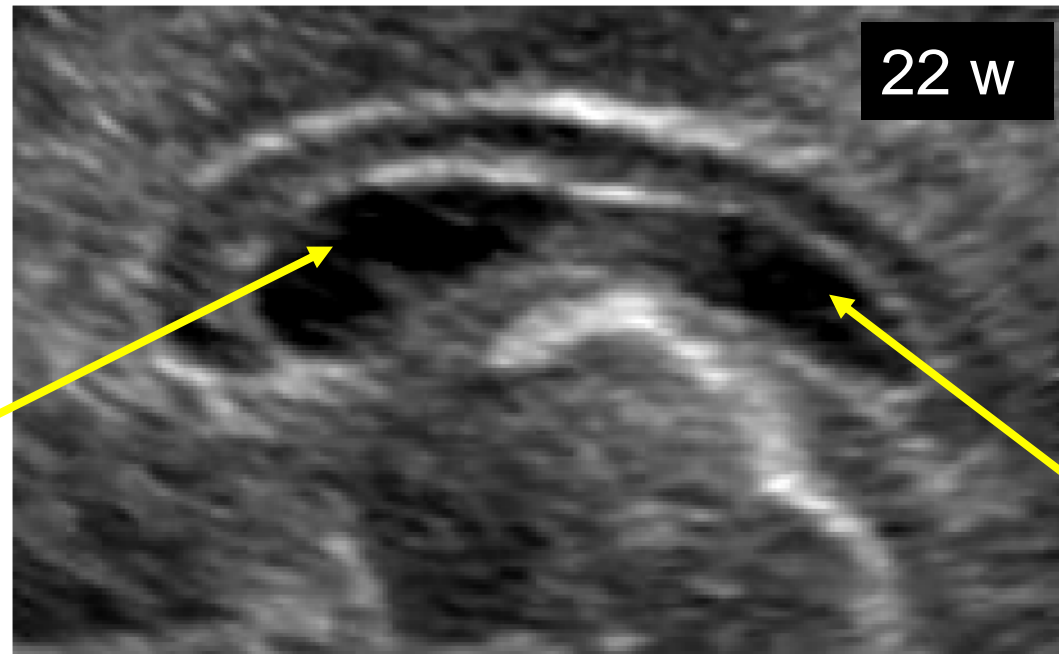
➤ Curvas de normalidad tamaño

Table 1 Mean width and standard deviation (SD) of the cavum septi pellucidi (CSP) at various gestational ages by 2-week intervals in 608 fetuses

<i>Gestational age</i> (weeks)	<i>-2SD</i>	<i>-1SD</i>	<i>Mean width</i> (mm)	<i>+1SD</i>	<i>+2SD</i>	<i>n</i>
19-20	2.08	2.74	3.40	4.06	4.72	43
21-22	2.60	3.33	4.06	4.81	5.52	104
23-24	3.02	3.88	4.74	5.60	6.46	92
25-26	3.96	4.76	5.56	6.36	7.16	36
27-28	4.12	5.27	6.42	7.57	8.72	18
29-30	4.37	5.29	6.11	7.13	8.05	24
31-32	4.43	5.47	6.51	7.55	8.59	77
33-34	4.04	5.26	6.48	7.70	8.92	116
35-36	4.37	5.41	6.45	7.49	8.53	55
37-38	3.81	5.09	6.37	7.65	8.93	27
39-40	4.64	5.47	6.30	7.13	7.96	10
41-42	3.62	4.55	5.48	6.41	7.34	6

CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

- **Cavum Vergae** : estructuras benignas!!!

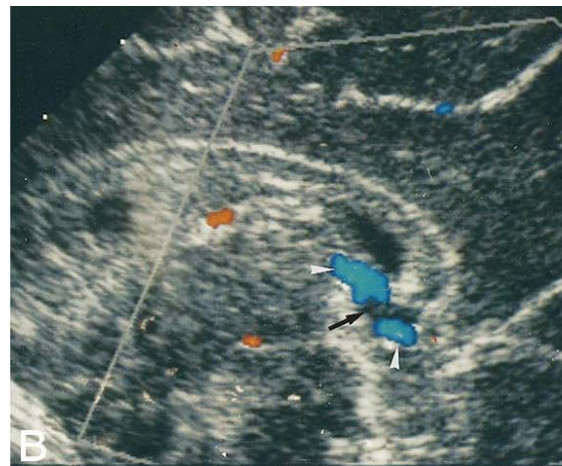
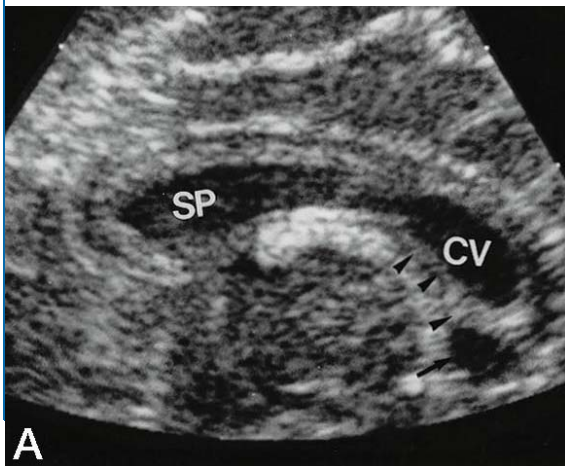
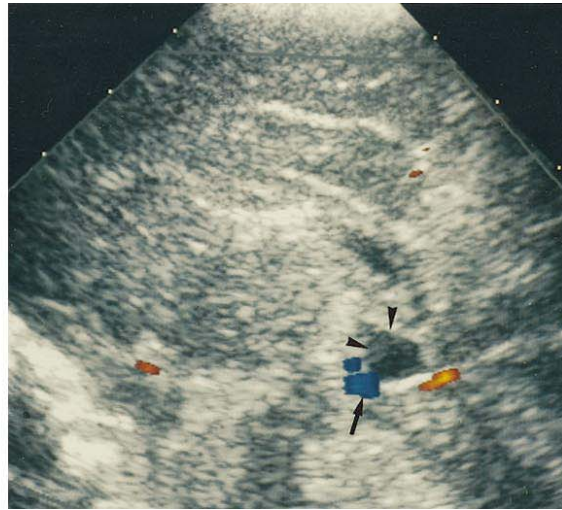
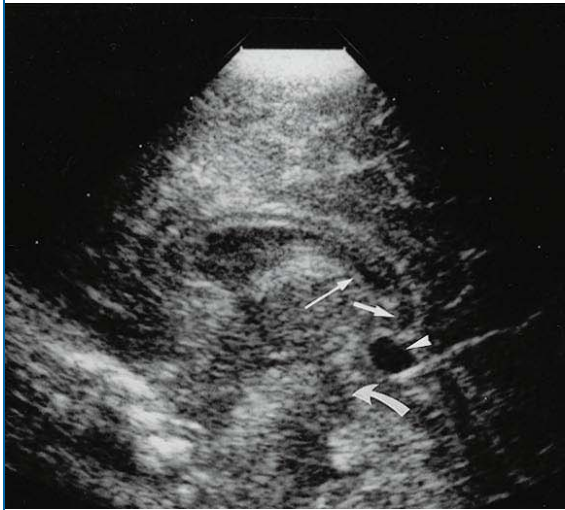


Cavum
septi

Cavum
Vergae

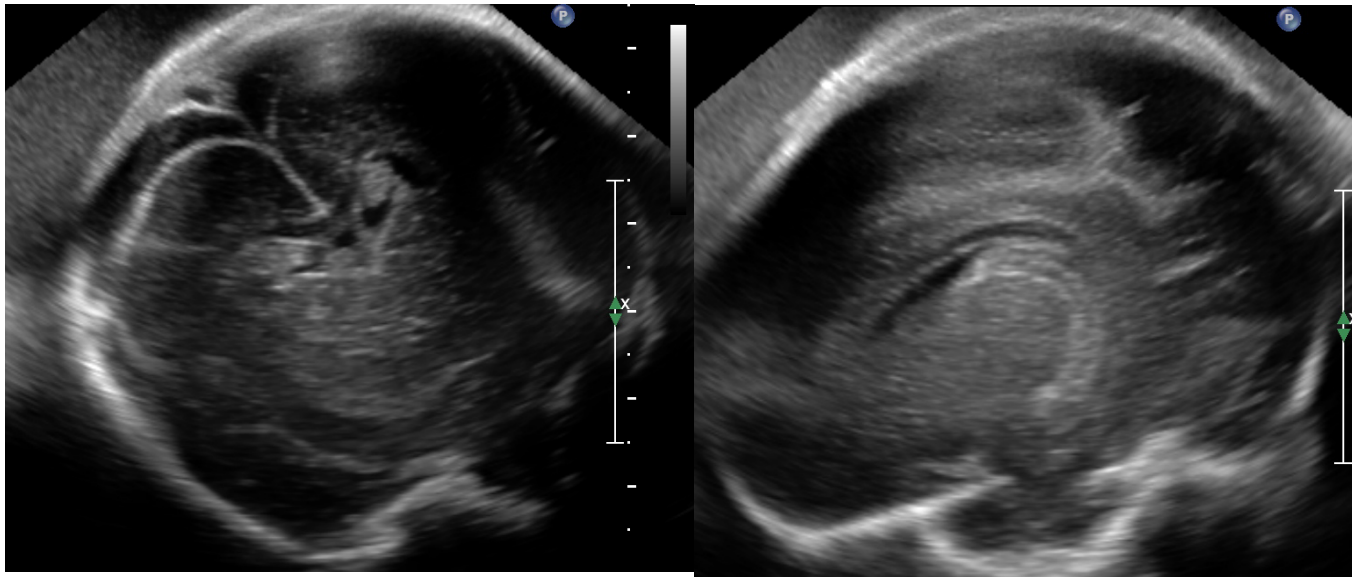
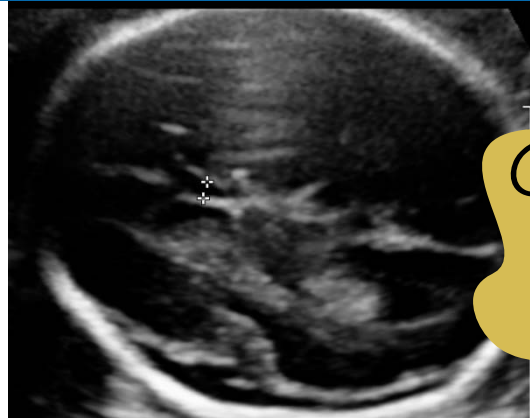
CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

➤ **Cavum Velum Interpositum** : estructura benigna!!!



Inferior CC
Encima v cereb int
No afecta CQ

CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

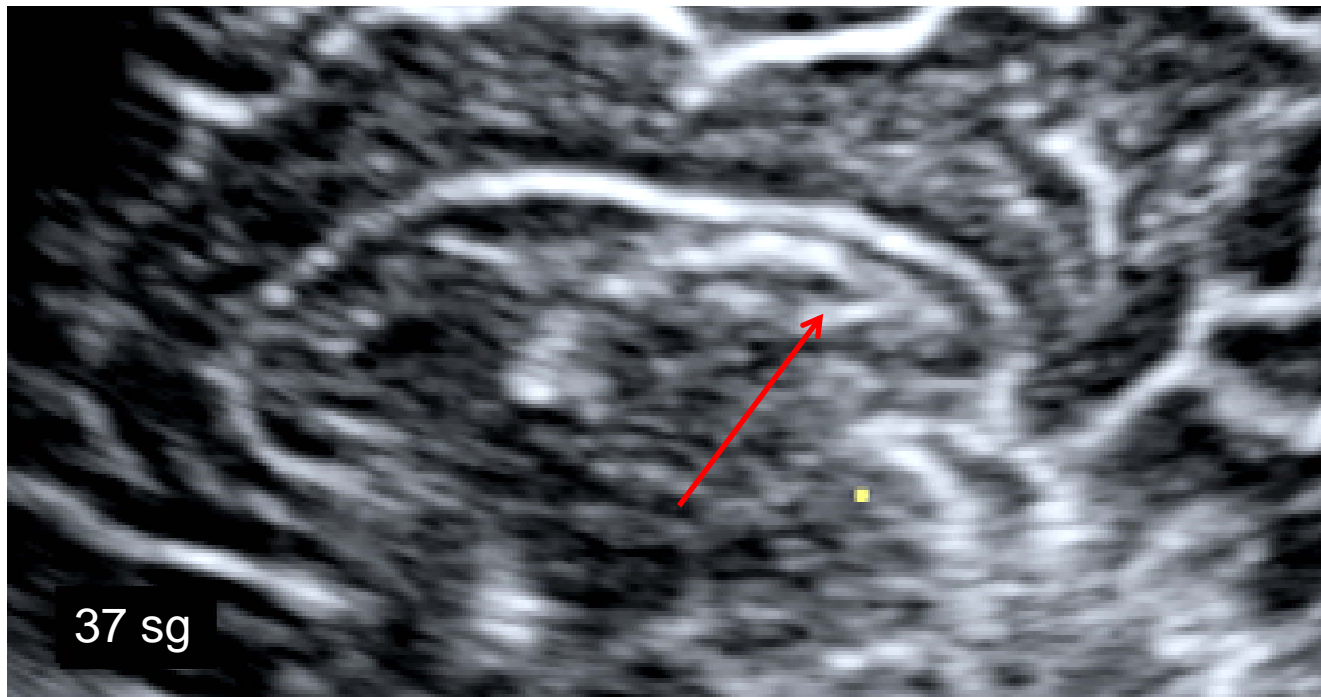


CORTE CORONAL Y SAGITAL !!

CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

➤ H^a natural ?

- Se ve 17-38 sg
- A partir 38 sg “colapsarse” occipito-rostral: visible 70 %



➤ ¿Qué anomalías podemos encontrar a nivel septal?

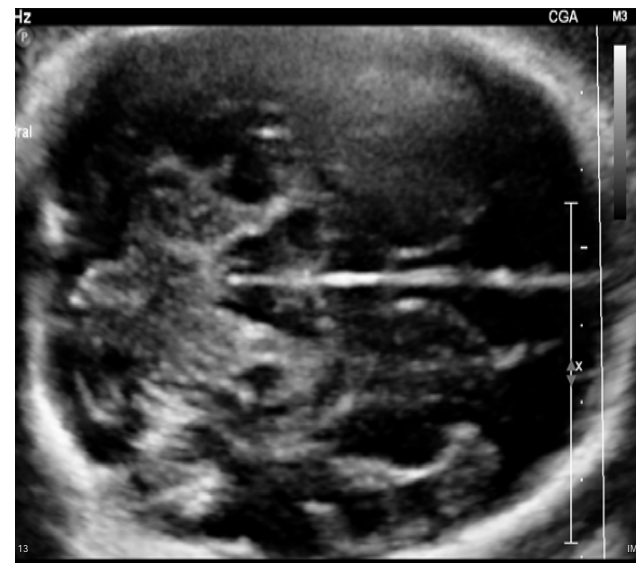
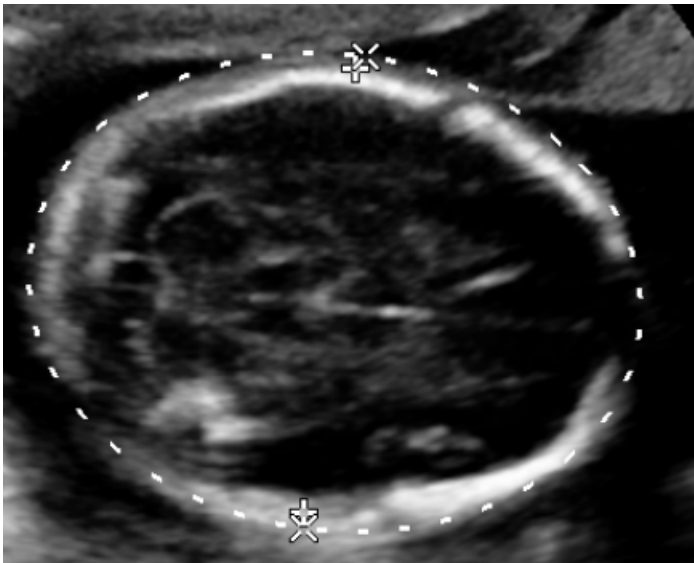
- Agenesia del SP
- CSP “colapsado”



CAVUM NO SE VE

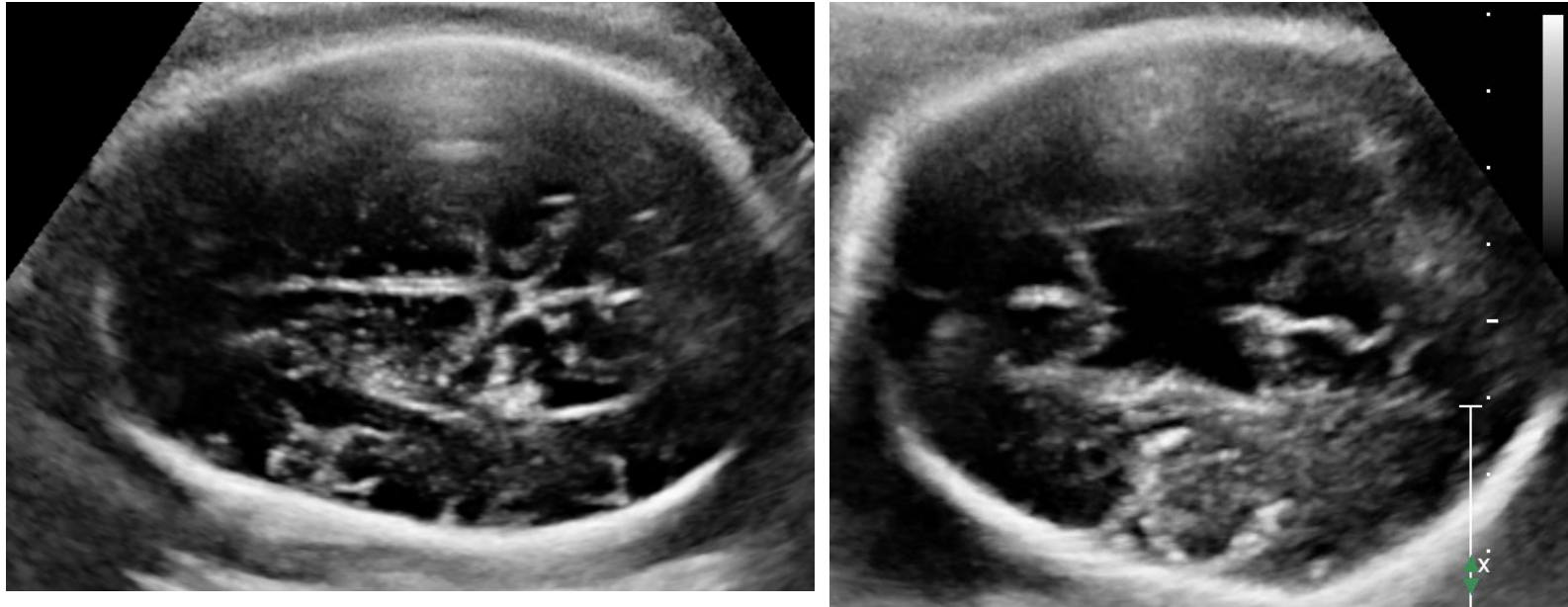
- CSP aumentado tamaño

➤ Cavum no visualizado

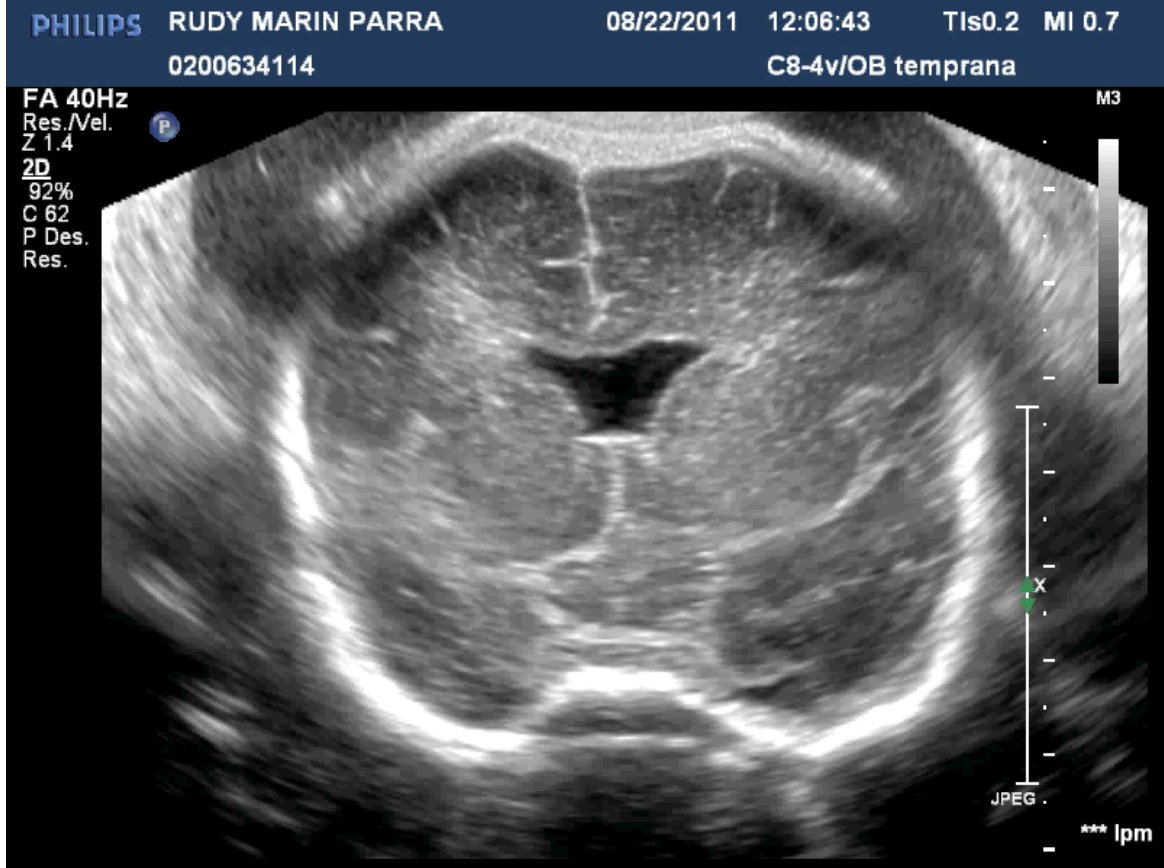


Signo de alarma de anomalías SNC !!!!

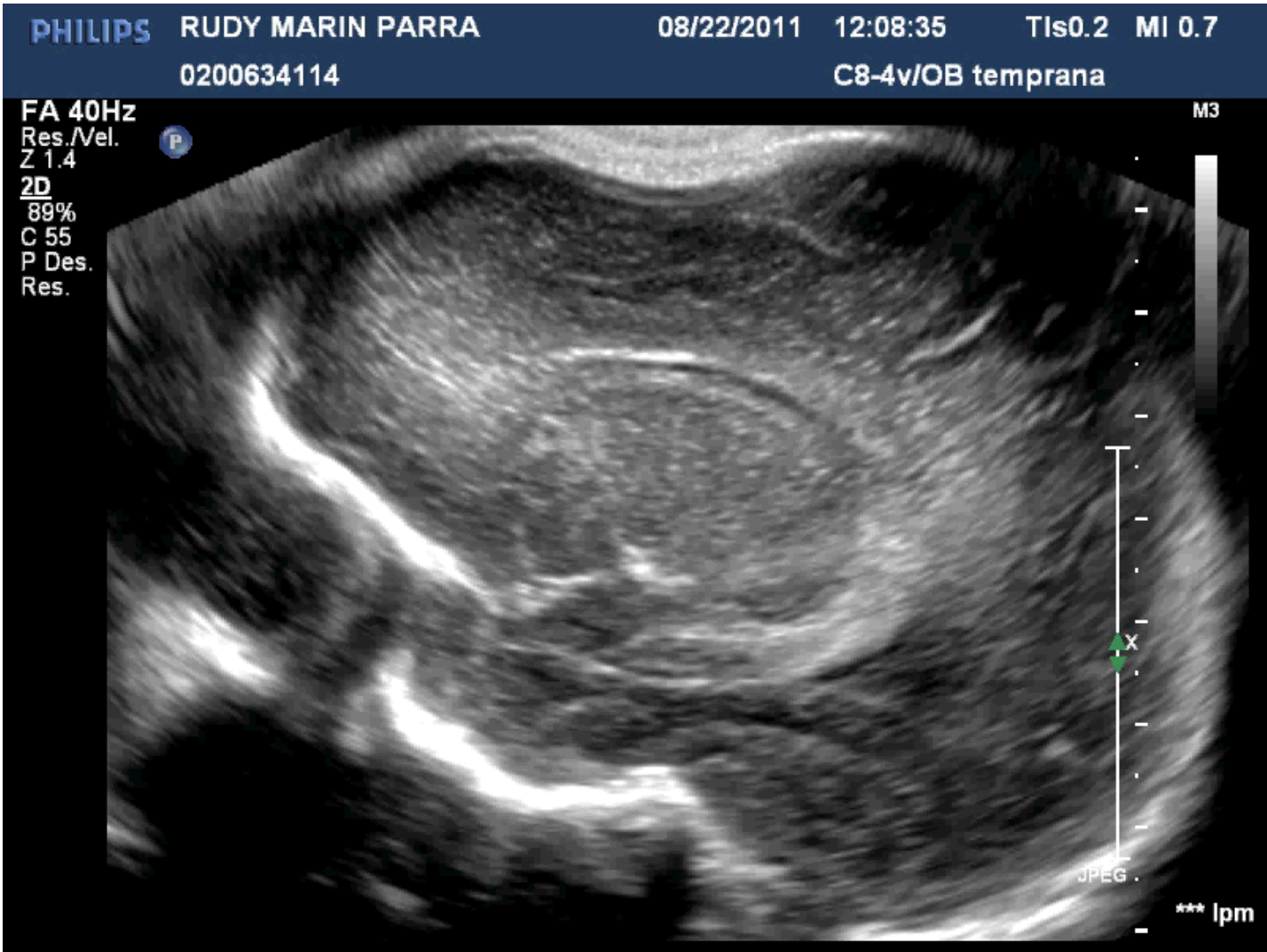
➤ Agenesia del SP



ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM

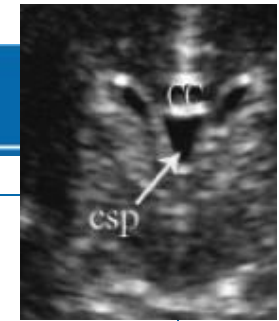


ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM

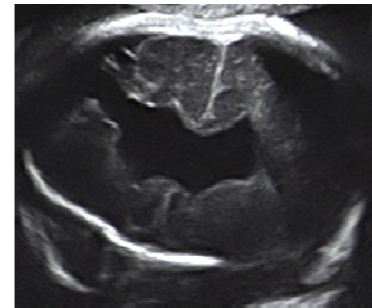


ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM: DX DIF ASP

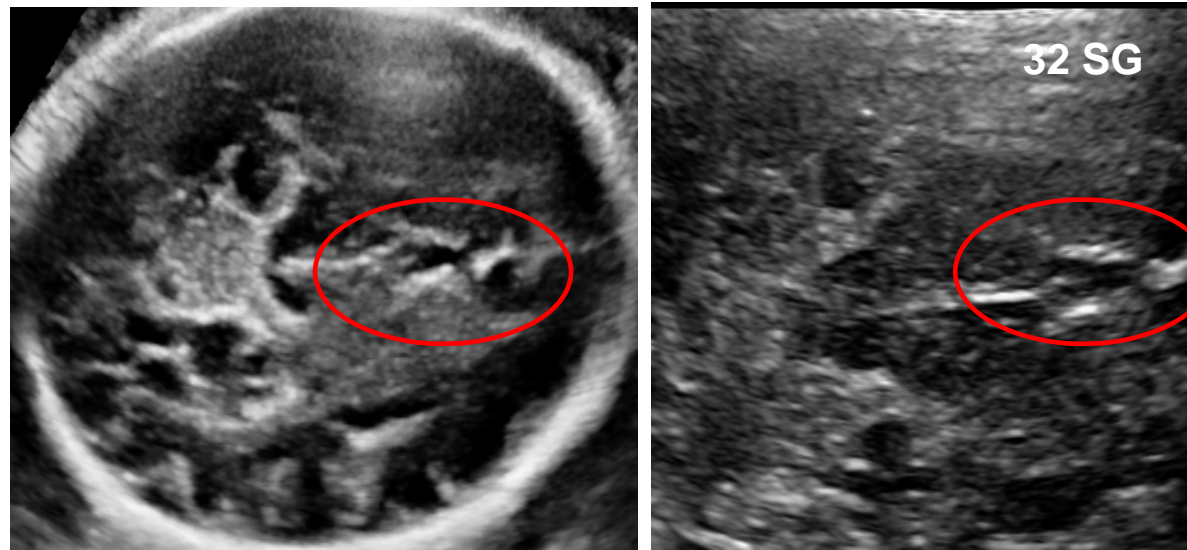
- Displasia septo óptica
- Holoprosencefalia lobar



- Agenesia CC
- Esquizoencefalia
- Proceso disruptivo por isquemia (hidrocefalia)
- Aislada

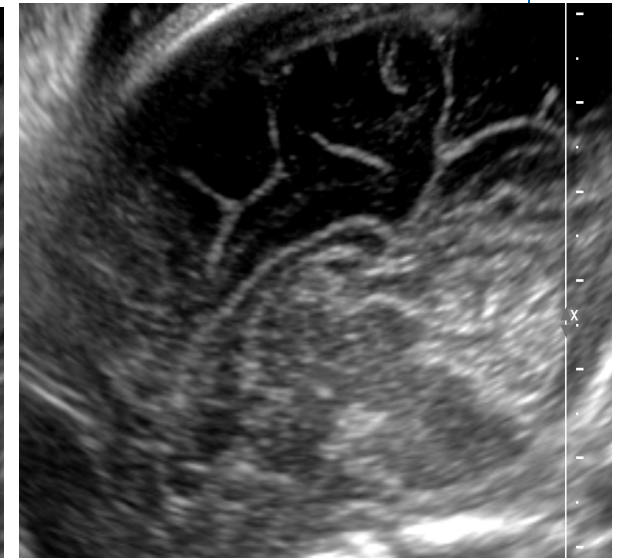
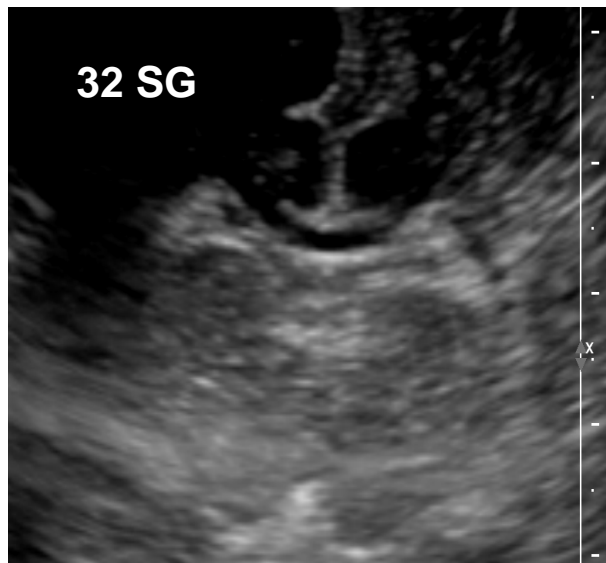
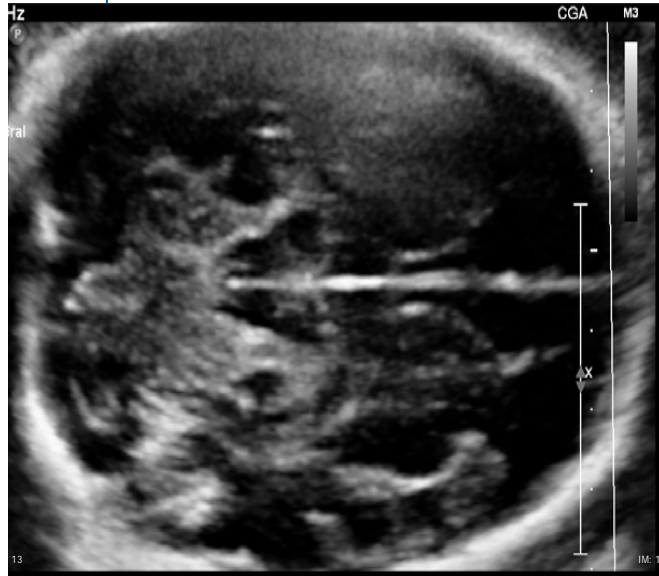


- **Cavum no visualizado o forma anormal**



Signo de alarma de anomalías SNC !!!!

ANOMALIAS DEL CSP: CSP NO VISUALIZADO



Septum esta íntegro

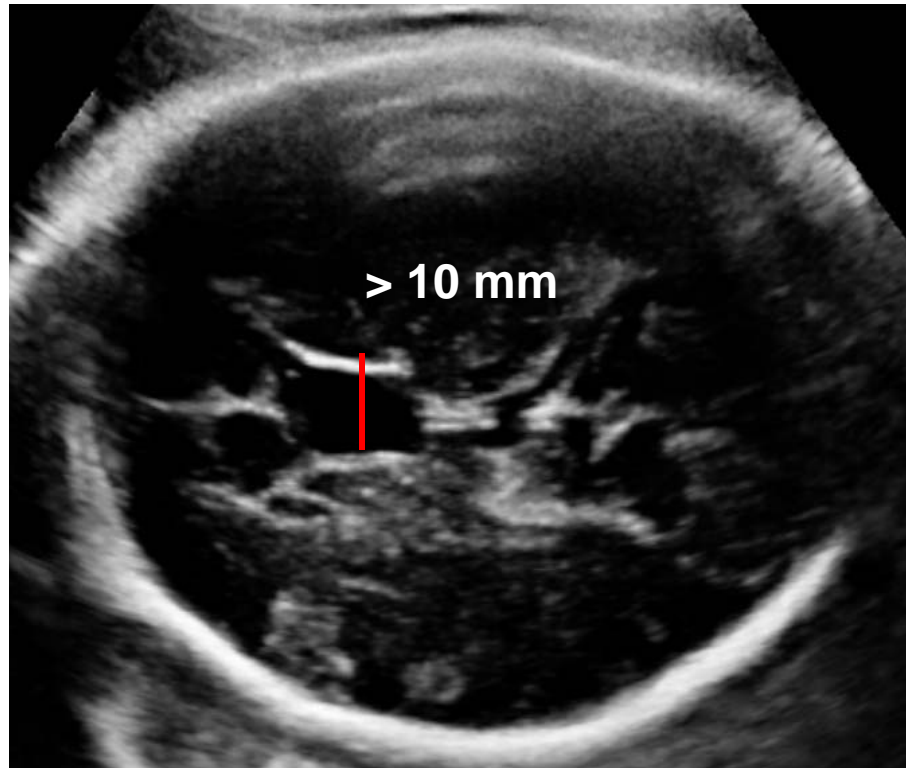
CSP “COLAPSADO”
TERCER TRIMESTRE

Paper (*Malinger et al UOG 2012*)

- n 16 casos seguimiento y aparentemente aislados:
 - 14 px favorable
 - 1 hipotonía pero no retraso desarrollo NRL
 - 1 leve retraso motor y lenguaje







Cavum no visualizado AISLADO II trimestre
PRONÓSTICO FAVORABLE !!!

➤ **Cavum aumentado tamaño**



AISLADO: PRONÓSTICO FAVORABLE !!!

ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM: ALGORITMO DX

- NEUROSONOGRAFIA DETALLADA 
- EXPLORACIÓN MORFOLÓGICA DETALLADA 
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL 
- CARIOTIPO FETAL 
- SEROLOGÍAS 
- RNM FETAL 

- VENTRICULOMEGALIA LEVE
- QUISTES INTRACRANEALES
- ANOMALIAS DEL CSP
- **ANOMALIAS DE LA FOSA POSTERIOR**



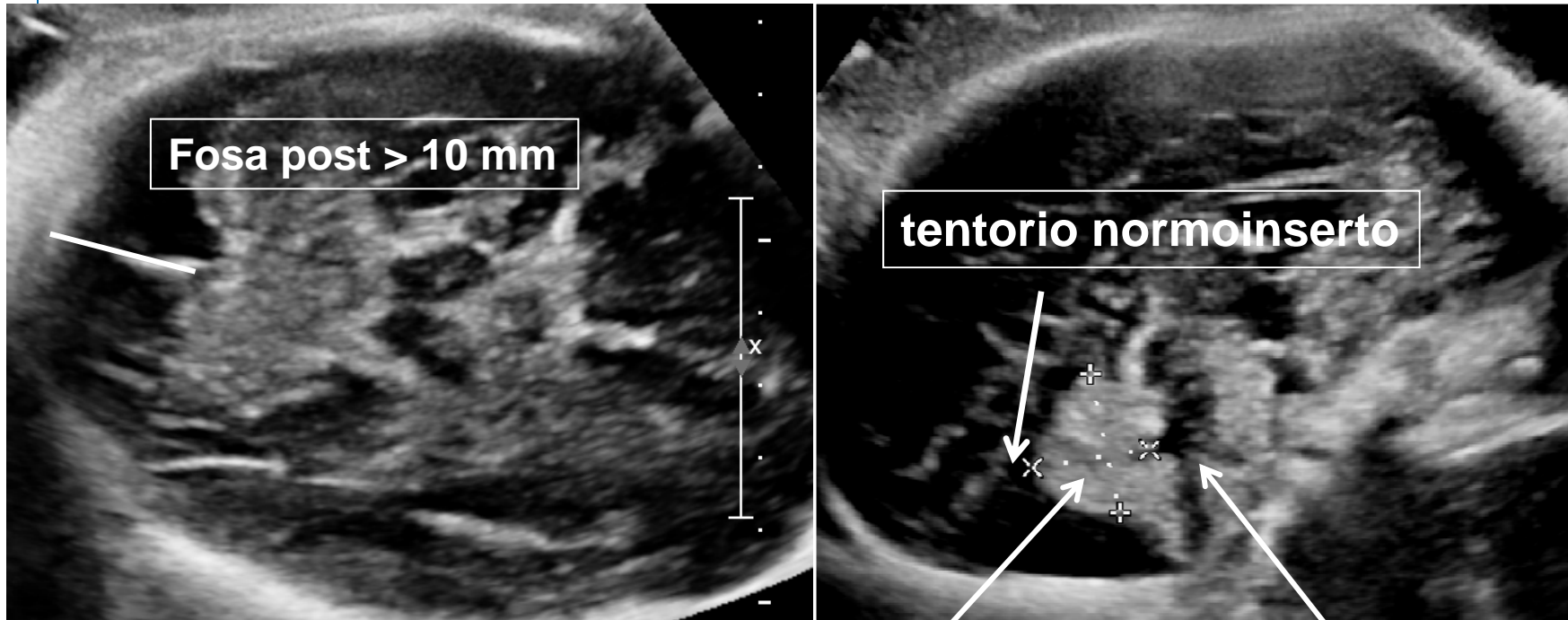
ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

- Quiste aracnoideos fosa posterior
- Quiste de la bolsa de Blake
- Mega cisterna Magna



ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

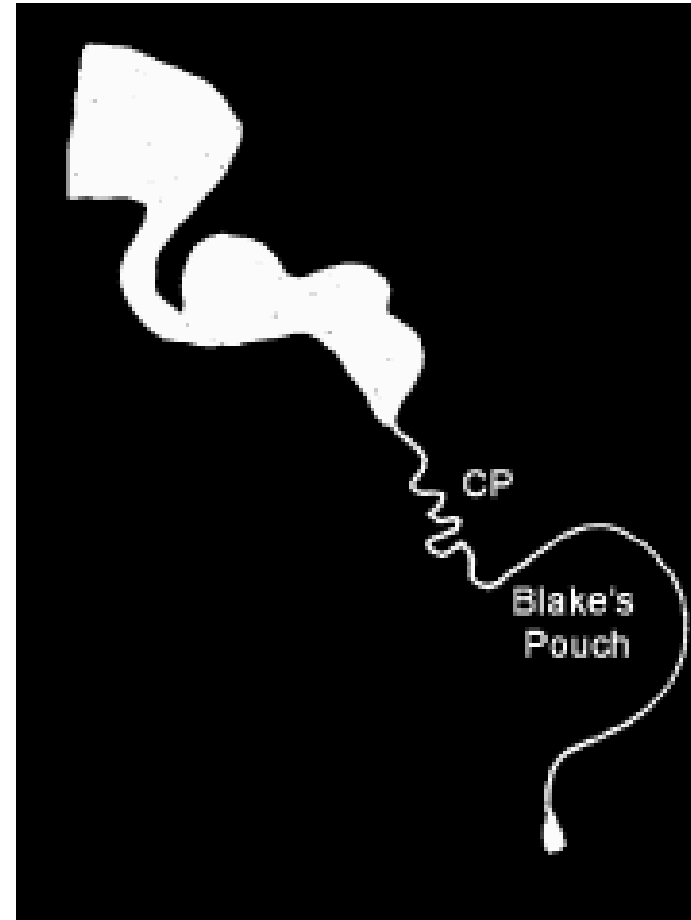
➤ Mega cisterna Magna



Vermis normal

IV vent no comunica CM

➤ Quiste de la bolsa de Blake



ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

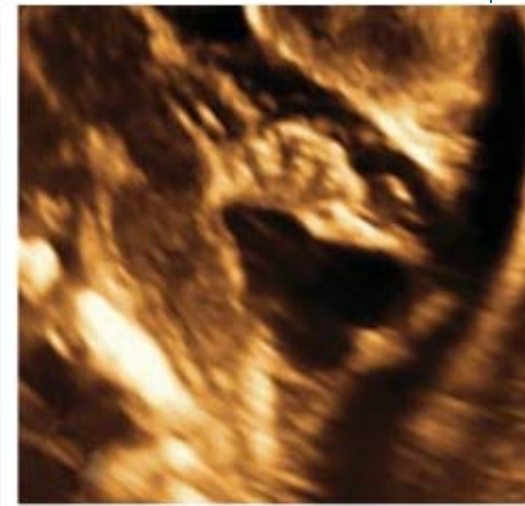
➤ Quiste de la bolsa de Blake



tentorio normoinserito



Vermis normal



IV vent comunica CM

Paladini et al UOG 2012

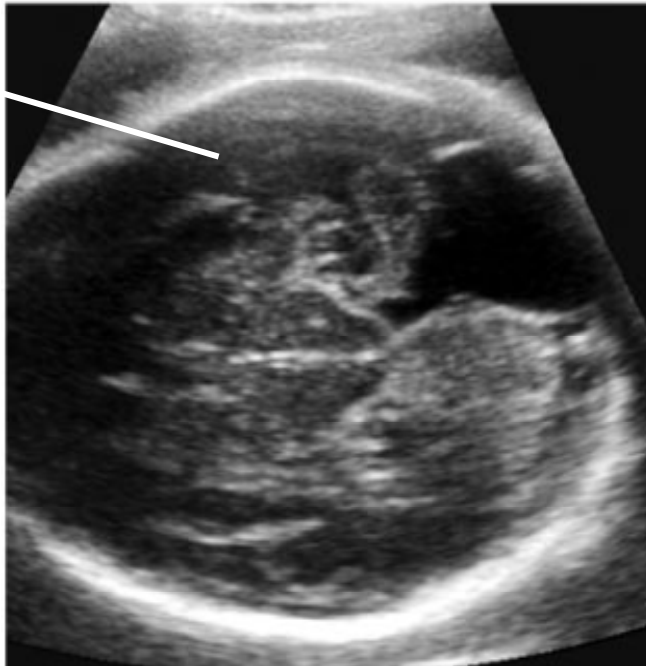
Consorti



Sanitari Integral

ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

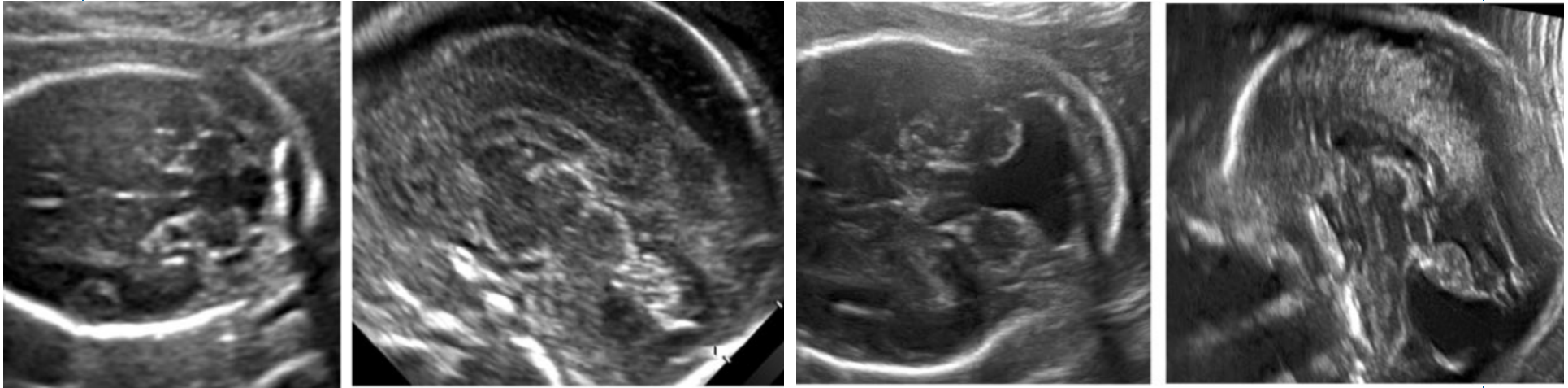
➤ Quiste aracnoideo



VERMIS NORMAL PERO DISTORSIONADO
TENTORIO NORMAL

ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

➤ ¿En qué otras anomalías hay que pensar?









VERMIS CEREBELOSO!!!
TENTORIO
TORCULA HEROPHILO

Volpe et al y Gandolfi et al , UOG 2012

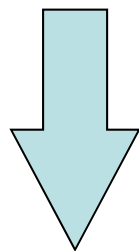
Consorti

Sanitari Integral

ANOMALIAS MENORES FOSA POSTERIOR: ALGORITMO DX

- NEUROSONOGRAFIA DETALLADA 
- EXPLORACIÓN MORFOLÓGICA DETALLADA 
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL 
- CARIOTIPO FETAL 
- SEROLOGÍAS 
- RNM FETAL 

MCM Y Q BLAKE AISLADOS



PRONÓSTICO: FAVORABLE !!!!

CONCLUSIONES

- Algoritmo diagnóstico
- Neurosonografía: Multiplanar y TV/TA
- Dx aislado: **PRONÓSTICO FAVORABLE**
- Prudentes pero no alarmistas
- Seguimiento



Consorti  Sanitari Integral