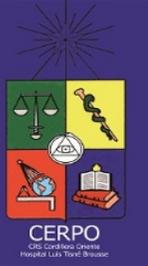


AGENESIA DEL CUERPO CALLOSO

Drs. Daniela Fischer Fuentealba, Susana Aguilera Peña, Gabriela Enriquez Guzmán, Juan Guillermo Rodríguez Arís, Luis Medina Herrera, Rodrigo Terra Valdes

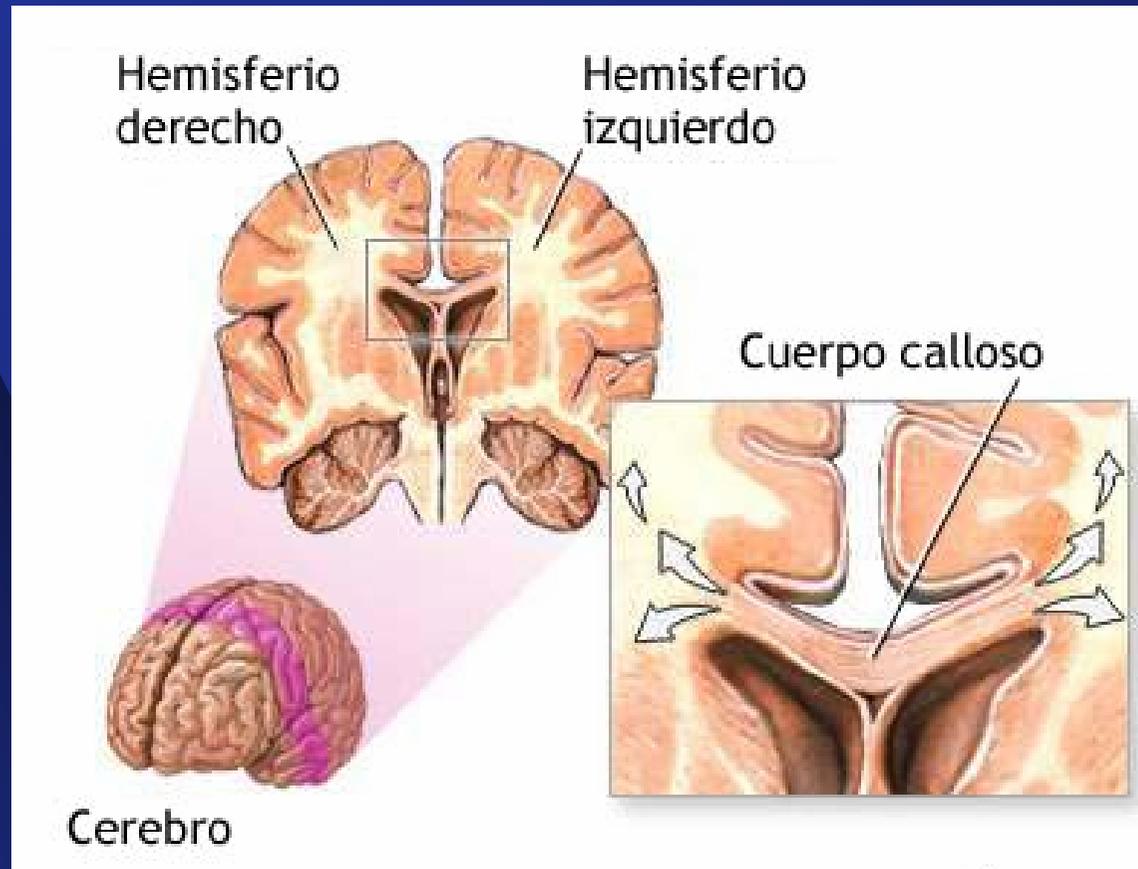
**Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)
Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital "Dr. Luís Tisné Brousse"
Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile**



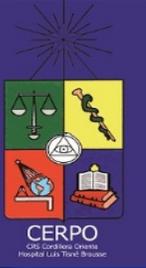
Cuerpo calloso

- El cuerpo calloso es una hoja de sustancia blanca, de forma cuadrilátera, tendida transversalmente de un hemisferio a otro.
- Sistema de asociación; su presencia normal es de importancia para coordinar la información e intercambiar estímulos cerebrales entre ambos hemisferios.
- Se desarrollan entre las 12-18 semanas de gestación.
- Su crecimiento se produce desde afuera hacia la línea media y desde adelante hacia atrás.

Cuerpo calloso

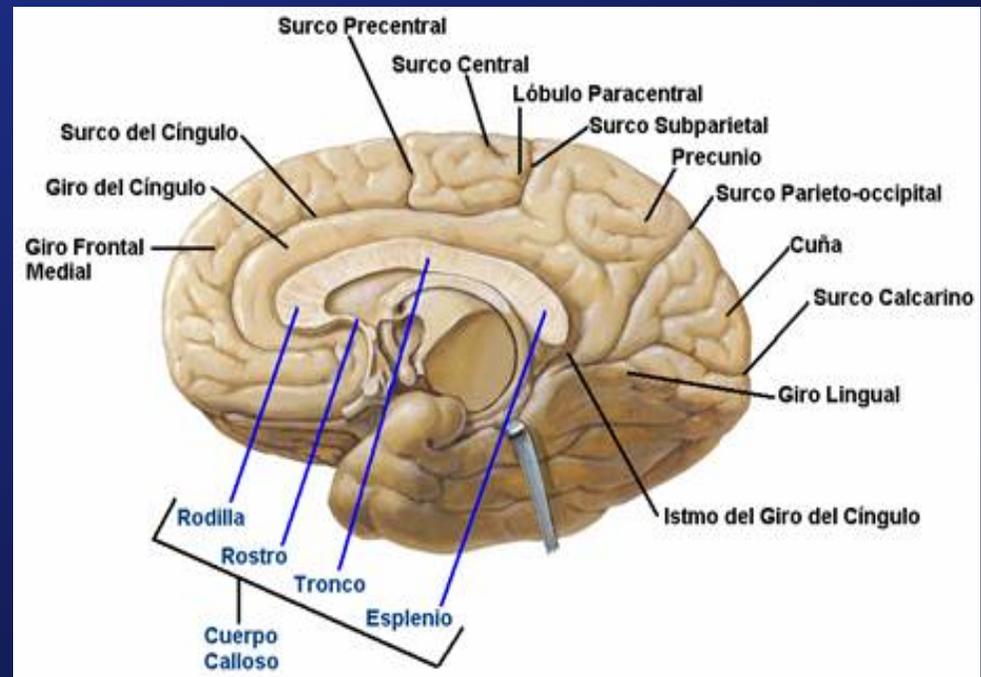


Abajo de la cisura interhémisferia, encima de los ventrículos laterales.
Se sitúa por encima del cavum del septum pellucidum, con el que guarda una estrecha relación embriológica.



Cuerpo calloso

- Sus partes anatómicas de atrás a delante son:
 - Rostro
 - Cuerpo
 - Rodilla
 - Splenium
- Mide:
 - Cara superior 7-8 cms
 - Ancho 3-4 cms
 - Grosor 1-2 cms





Agenesia del cuerpo calloso. Generalidades

- Su agenesia es una malformación rara, se estima en aproximadamente $1,8 \times 10.000$ nacidos vivos.
- Existiría una mayor incidencia en el sexo masculino.
- 2-3 % de las alteraciones neuromotoras tienen agenesia o disgenesia del cuerpo calloso

Agenesia del cuerpo calloso.

- El CC puede estar :
 - Completamente ausente
 - Parcialmente ausente siendo la ausencia más frecuente la de su segmento posterior (splenium)
 - Hipoplásico (grosor menor al pc 10)



Cuerpo calloso corto. Ausencia del splenium.



Agenesia del cuerpo calloso

Fisiopatología

- Las fibras nerviosas que darán origen al CC inician su extensión hacia el hemisferio cerebral contralateral en la región de la lámina terminal y constituyen el respectivo *genu*.
- Este proceso únicamente se iniciaría tras una degeneración microquística de la lámina terminal.
- Estudios con ratones mostraron que la falta de apoptosis de la lámina terminal impide la formación de la comisura callosa.

Agenesia del cuerpo calloso

Fisiopatología

- Ante la imposibilidad de cruzar la línea media, las fibras nerviosas se orientan según el plano ventrodorsal, y forman los haces de Probst en la cara medial de los ventrículos laterales.





Agenesia del cuerpo calloso. Etiología

La ACC puede ser:

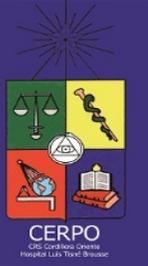
1. Malformación aislada.
2. Hereditaria (Autosómicos recesivo o dominante, ligadas al cromosoma X)
3. Asociada a anomalías genéticas específicas (20%):
 - Trisomías 8, 13, 14, 15 y 18
 - Síndromes de Aicardi
 - Síndrome de Apert
 - Síndrome de Shapiro
 - Síndrome orofaciodigital
 - Síndrome de la hendidura mediofacial



Agenesia del cuerpo calloso. Etiología

La ACC puede ser:

4. Secundaria a infecciones
 - Gripe, Rubéola, Toxoplasmosis.
5. Secundaria a tóxicos exógenos
 - Cocaína, Valproato, Alcohol.
6. Secundaria a tóxicos endógenos
 - Acidosis láctica, hiperglicemia.
7. Asociado a factores vasculares



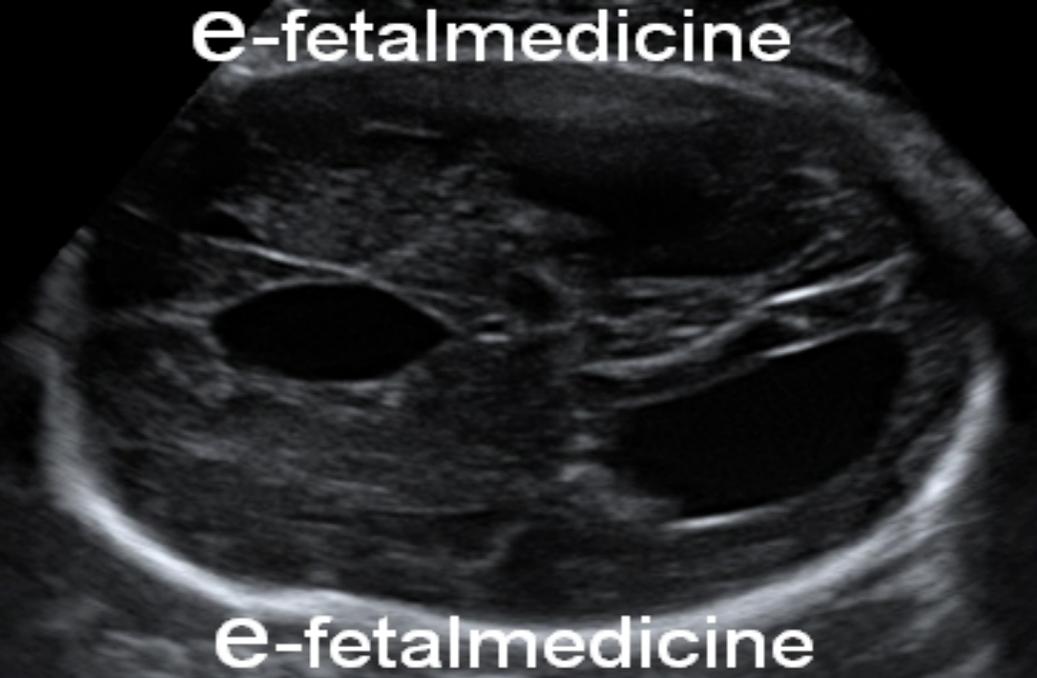
Agenesia del cuerpo calloso

Diagnostico

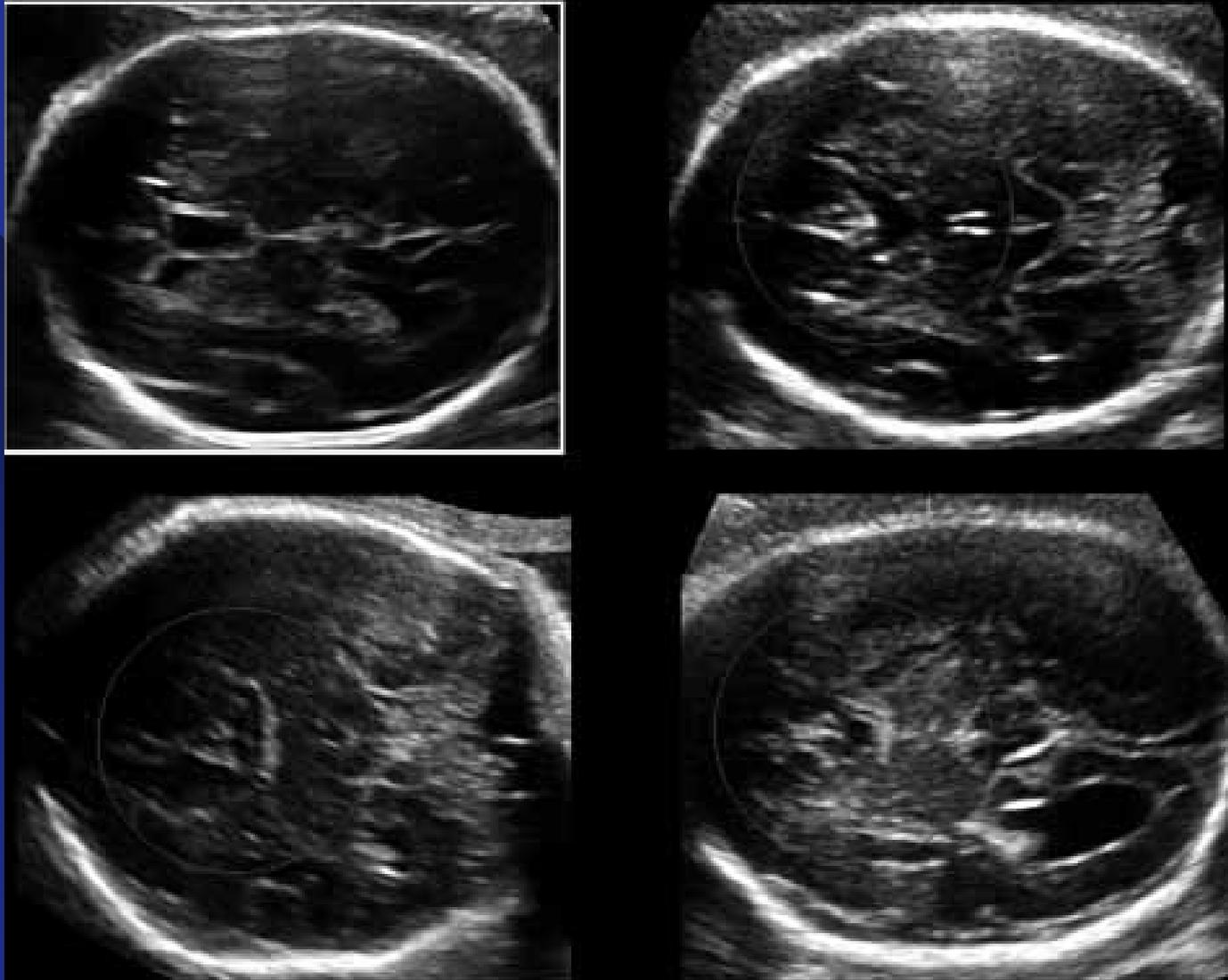
- Sospecha ultrasonográfica después de las 20 semanas.
- Aumento en el tamaño del atrio.
- Cavum septum pellucidi ausente o anormal.
- Búsqueda de los otros signos indirectos:
 - Dilatación de los cuernos posteriores de los ventrículos laterales ("gota de lágrima").
 - Separación de los cuernos anteriores y cuerpos de los ventrículos laterales.
 - Dilatación y elevación del tercer ventrículo (quiste interhemisférico)



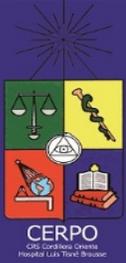
Plano de visión axial transventricular



Corte axial, transtalamico, Ventriculomegalia severa asimetrica. Quiste aracnoideo interhemisferico. Agenesia de Cuerpo calloso.



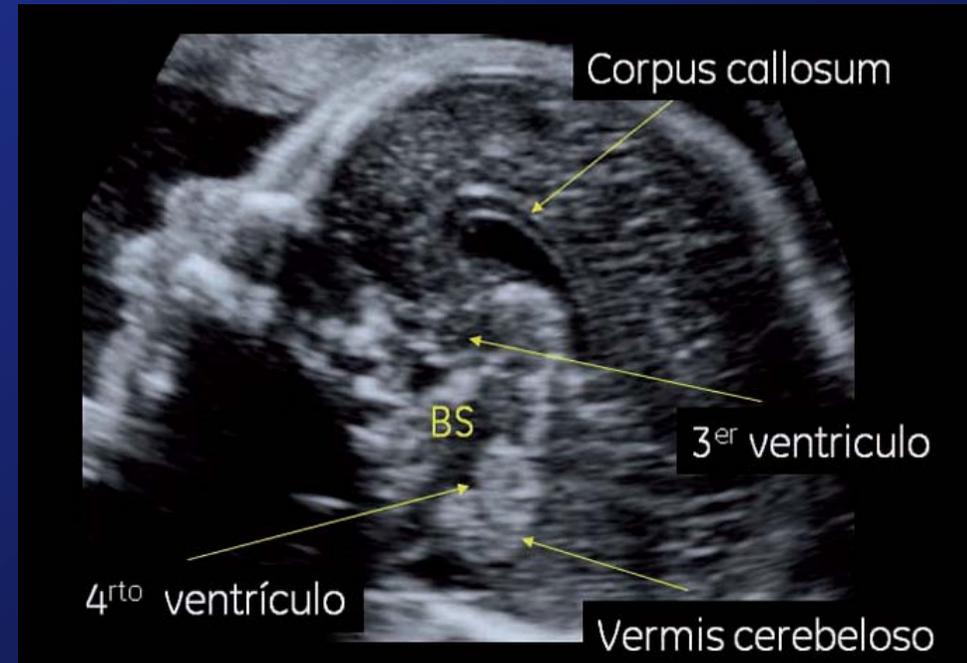
Visión normal de CSP (superior izquierda) y 3 ejemplos de visión anormal del CSP.



Agenesia del cuerpo calloso

Diagnostico

- En la agenesia parcial o hipoplasia los cortes axiales convencionales no siempre permiten observar la alteración.
- La visión transfrontal permite la visión directa del cuerpo calloso y otras estructuras mediales.
- Neurosonografía multiplanar endovaginal. (transfontanelar)



CcC: estructura anecoica delimitada hacia superior por el surco del CC y la circunvolución cingulada y hacia inferior por el cavum septi pellucidi y cavum vergae



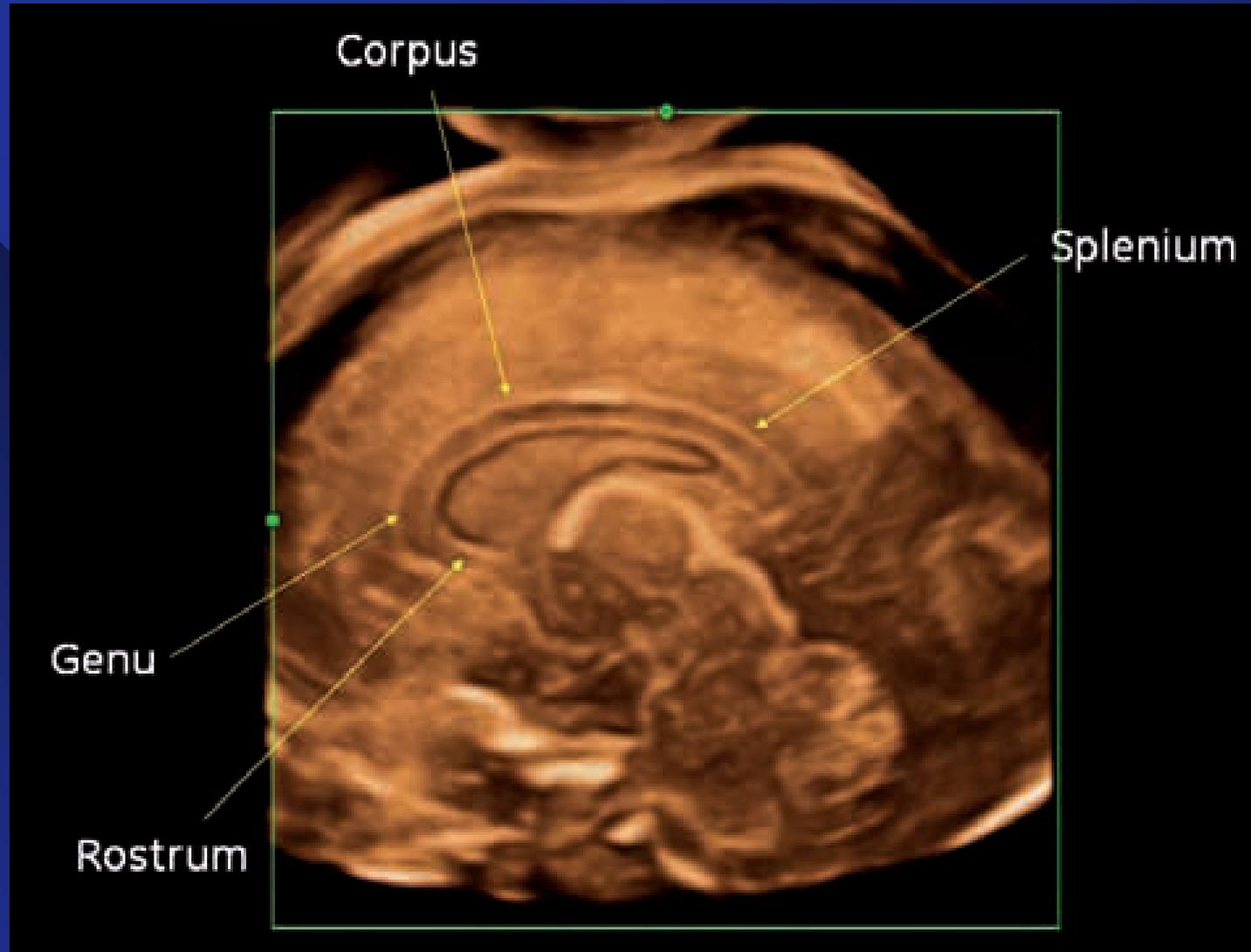
Cuerpo calloso hipoplásico.



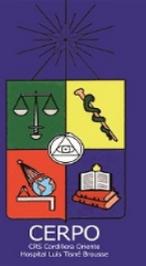
Agenesia parcial del cuerpo calloso y lipoma tubonodular en su borde superior (imagen ecogénica sobre el cuerpo calloso).



Despliegue tomográfico con secciones distanciadas cada 1 mm, en una adquisición transfrontal transabdominal a las 27 semanas de gestación.



Reconstrucción de superficie de la línea media cerebral fetal, luego de una adquisición 3D vaginal, de un feto normal a las 22 semanas. Segmentos del cuerpo calloso.



Agenesia del cuerpo calloso

Diagnostico

- Doppler color → ramificación anormal de la arteria cerebral anterior.
- RNM → Técnica más sensible y específica
 - Búsqueda de anomalías asociadas
 - Cuando existe una gran distorsión de la línea media, como en casos de quistes interhemisféricos

Agenesia del cuerpo calloso

Diagnostico



Corte sagital en feto 26 SA. Cuerpo Calloso presente. Arteria cerebral anterior (1) se incurva y rodea el CC. La arteria pericallosa (3) es visible en todo su trayecto hasta la arteria pericalloso posterior (no visible en esta imagen). La arteria calloso-marginal (2) es visible.



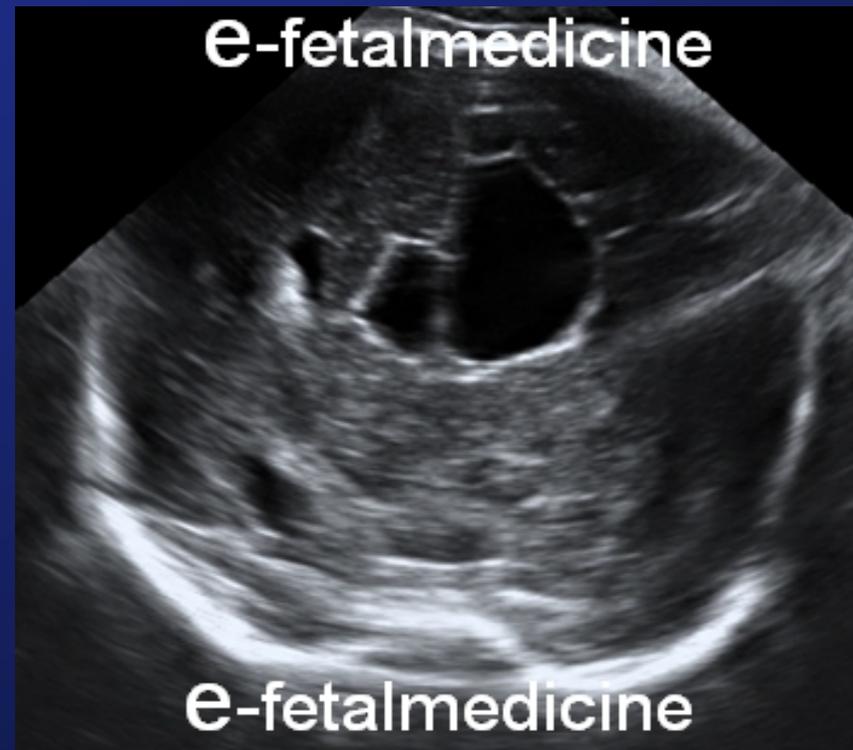
ACC a 24 SA. La arteria Cerebral Anterior (1) no se incurva y toma un trayecto ascendente vertical en el territorio de la arteria Calloso-marginal (2). La arteria Pericallosa y la arteria Callosa Posterior están ausentes.



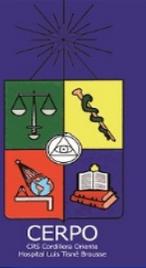
Agenesia del cuerpo calloso

Diagnostico diferencial

- Con otras imágenes líquidas de la línea media
 - Cavum septum pellucidi prominente.
 - Quiste aracnoideo.
 - Quiste porencefálico.



Corte coronal - Quistes aracnoideos interhemisfericos.



Agenesia del cuerpo calloso

Secuelas Anatómicas

- La ausencia de formación del CC induce:
 - La formación de las fibras de Probst.
 - La disposición radial de los surcos y circunvoluciones en las caras mediales de los hemisferios cerebrales.
 - Circunvoluciones invertidas del cíngulo.
 - Surcos del cíngulo no formados.
 - Posición más alta del III ventrículo en comunicación con la fisura interhemisférica.
 - Anomalías características de los ventrículos laterales: (paralelos, cuernos frontales con forma en creciente, pequeños y puntiagudos, colpocefalia, dilatación inferomedial de los cuernos temporales)

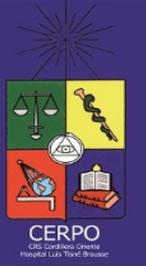


Agenesia del cuerpo calloso

Asociación de anomalías encefálicas

Asociación hasta en un 80% de los casos a otras anomalías encefálicas:

- Quiste interhemisférico.
- Anomalías de la migración y organización neuronal cortical cerebral.
- Anomalías del cerebelo.
- Lipoma.
- Cefalocele.
- Holoprosencefalia.
- Arteria cerebral anterior ácidos.
- Malformación de Dandy-Walker.
- Malformación de Chiari II.
- Quiste aracnoideo.



Agenesia del cuerpo calloso

Asociación de anomalías sistémicas

- Anomalías sistémicas en un 62% de los casos:
 - Muscular-esquelético.
 - Cardiovascular.
 - Respiratorio.
 - Gastrointestinal.
 - Urogenital.



Agenesia del cuerpo calloso

La detección de agenesia del cuerpo calloso constituye una indicación para realizar un **estudio ultrasonográfico detallado** y evaluar el **cariotipo fetal**.

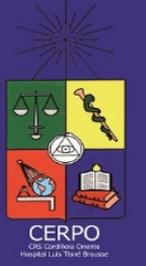


Agenesia del cuerpo calloso

Manifestaciones clínicas

- Asintomático.
- Alteraciones del desarrollo psicomotor.
- Alteraciones cognitivas (70%).
- Epilepsia (39-60%).
- Macrocefalia.
- Hipertelorismo.





Agenesia del cuerpo calloso

Manifestaciones clínicas

- Exotropía e incapacidad para realizar la convergencia ocular.
- Alteraciones de la sensibilidad.
- Parálisis cerebral.
- Déficit neurológicos focales .
- Síndromes de desconexión.

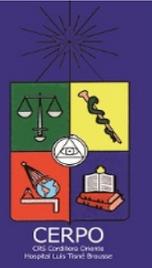


Agenesia del cuerpo calloso

Pronóstico

- El pronóstico se determina fundamentalmente por las **anomalías asociadas**, ya que éstas se consideran las principales responsables de la clínica.
- De un total de 37 casos con un diagnóstico prenatal de ACC aislada en un 86%, el desarrollo fue normal o límite.
- En el estudio de Moutard et al, en el 100% de los 10 casos con diagnóstico prenatal de ACC aislada el desarrollo fue normal.

- *Gonçalves LF, Rojas MV. Agnesis of corpus callosum. REV NEUROL 2003.*
- *Moutard ML, Lewin F, Baron JM, Kieffer V, Descamps P. Prognosis of isolated agnesis of the corpus callosum. Neurochirurgie 1998*



Agenesia del cuerpo calloso

T. Gonçalves-Ferreira a, C. Sousa-Guarda b, J.P. Oliveira-Monteiro c,
M.J. Carmo-Fonseca c, P. Filipe-Saraiva a, A. Goulão-Constâncio a
REV NEUROL 2003.Portugal

Tabla I. Aspectos epidemiológicos y clínicos.

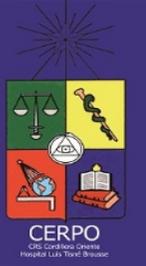
Paciente	Sexo	Edad en la última observación clínica	Fecha de diagnóstico	Antecedentes personales	Antecedentes familiares	Clínica
1	m	17 meses	Posnatal	Irrelevantes	Irrelevantes	Ligero retraso del lenguaje, hipertelorismo
2	f	5 años	Posnatal	Traumatismo	Irrelevantes	Síndrome orofaciodigital tipo I, ADPM moderado (CG 51), hipertelorismo
3	f	10 años	Posnatal	Hemorragia en el 1.º trimestre	Irrelevantes	ADPM (grave, no cuantificado), epilepsia, macrocefalia, hipertelorismo, apraxia ocular
4	f	6 años	Posnatal	Alcoholismo y toxicodependencia	Irrelevantes	ADPM leve (CG 68), epilepsia
5	m	20 años	Posnatal	Irrelevantes	Irrelevantes	Epilepsia
6	m	6 años	Posnatal	Irrelevantes	Irrelevantes	ADPM moderado (CG 53), epilepsia, hemiparesia izquierda, macrocefalia
7	m	5 años	Posnatal	Irrelevantes	Irrelevantes	ADPM leve (CG 62), hipertelorismo, telecanto y epicanto, cuello corto, hipospadias, hidronefrosis
8	m	3 meses	Prenatal	Irrelevantes	Irrelevantes	Hipertelorismo

m: masculino; f: femenino; m: meses; a: años; ADPM: retraso en el desarrollo psicomotor; CG: coeficiente general de Griffiths.



Bibliografía

- Viñals F. Evaluación del cuerpo calloso en el examen rutinario ¿Nuestro siguiente desafío?. Rev Chil Ultrasonog. 2011; 14: 4-9.
- Gonçalves-Ferreira T, Sousa-Guarda C, Oliveira-Monteiro J.P. Agenesia del cuerpo calloso. REV NEUROL 2003; 36 (8): 701-706
- CAFICI D, MEJIDES A, SEPULVEDA W. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico perinatal. Sistema nervioso central: evaluación mediante ultrasonido, 1° edición, Argentina, 2007; 491-524
- Glass HC, Shaw GM, Ma C, Sherr EH. Agnesis of the corpus callosum in California 1983-2003: a population-based study. Am J Med Genet A 2008; 146A: 2495-500.



Bibliografía

- Guibaud L. Contribution of fetal cerebral MRI for diagnosis of structural anomalies. *Prenatal diagnosis* 2009; 29: 420-433.
- Barkovich AJ. Anomalies of the corpus callosum. In Barkovich J, ed. *Pediatric neuroimaging*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2000. p. 254-65.
- Goodyear PW, Bannister CM, Russell S, Rimmer S. Outcome in prenatally diagnosed fetal agenesis of the corpus callosum. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 139-45.