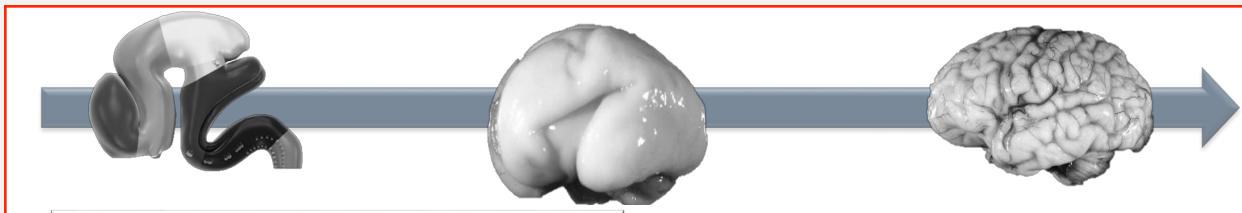




Anomalías del Desarrollo Cortical



Dra. Claudia Campanella Ravera

Becada MMF, Universidad de Chile

Introducción

- Las anomalías del desarrollo cortical (ADC) corresponden a anomalías poco frecuentes, pero las podemos encontrar en el 25% de niños y adultos con trastornos epilépticos.
- Existen 3 fases en el desarrollo del SNC las cuales que se sobreponen.
- Se inician a las 7 semanas de gestación para conseguir la estructura normal del córtex cerebral que tiene 6 capas y está plenamente organizado.

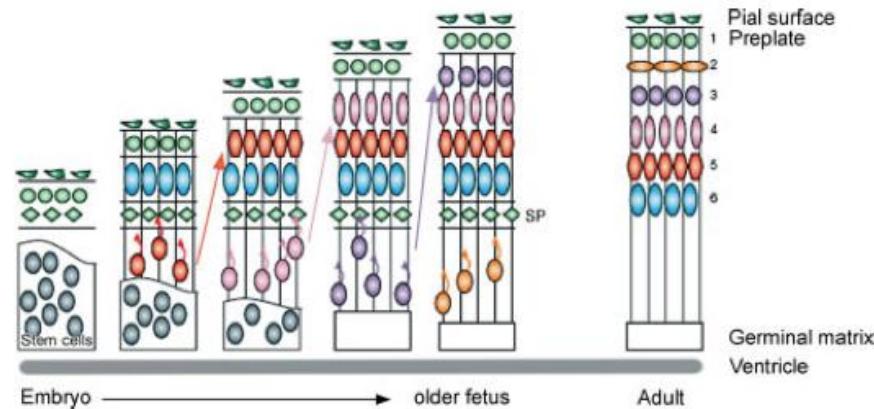
Introducción



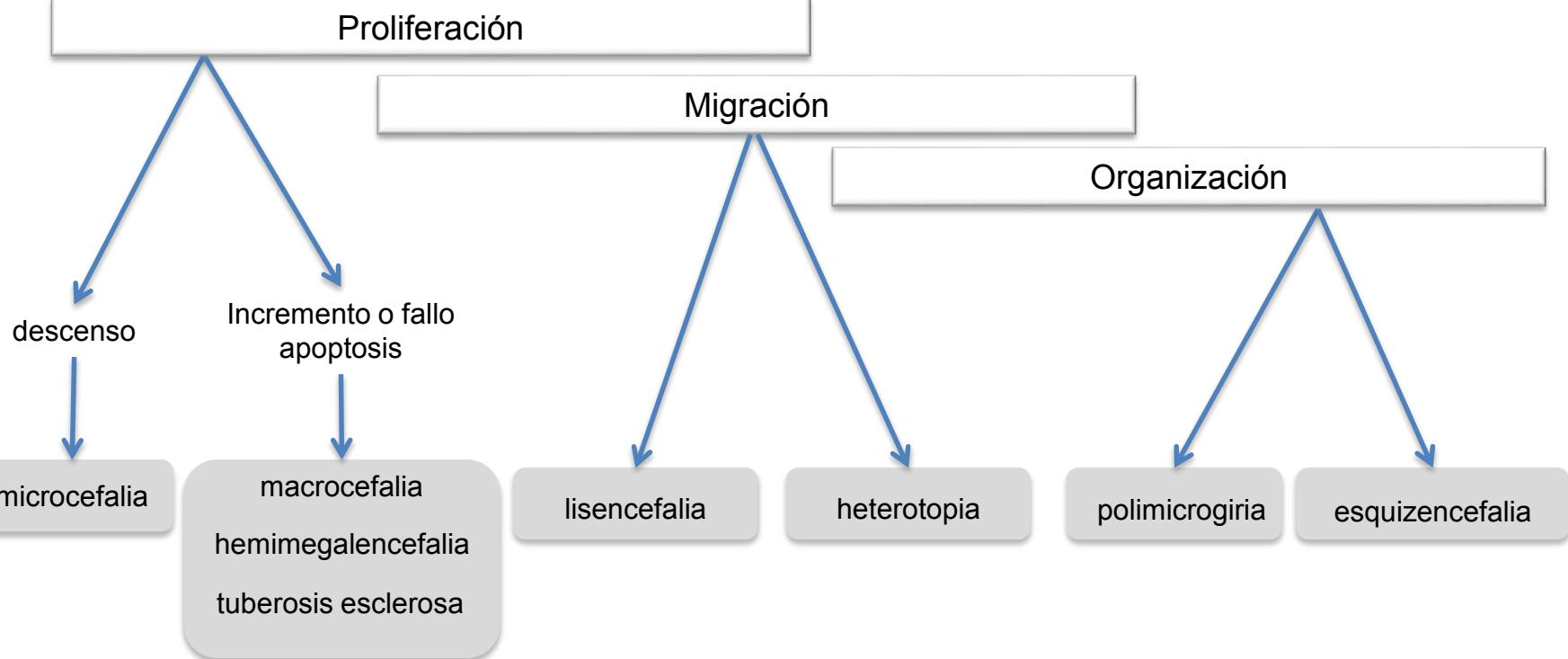
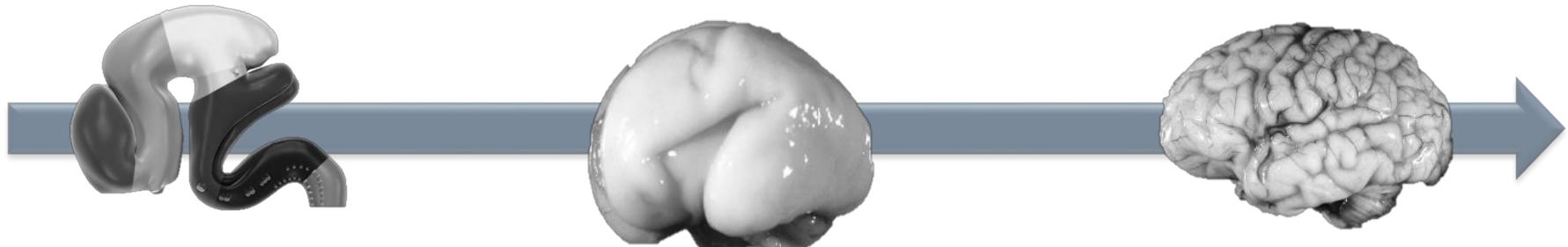
Proliferación

Migración

Organización



Introducción



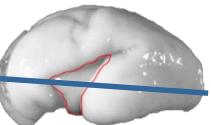
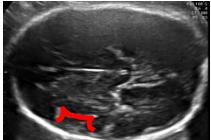
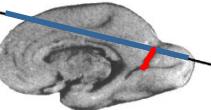
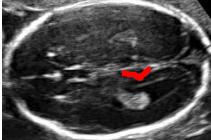
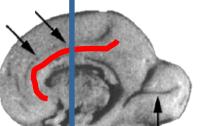
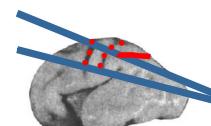
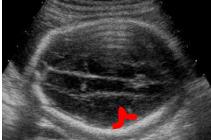
Evaluación Ecográfica del Desarrollo Cortical



Ultrasound Obstet Gynecol 2014; 43(4):716–719
Published online in Wiley InterScience (www.interscience.wiley.com). DOI: 10.1002/uog.13886

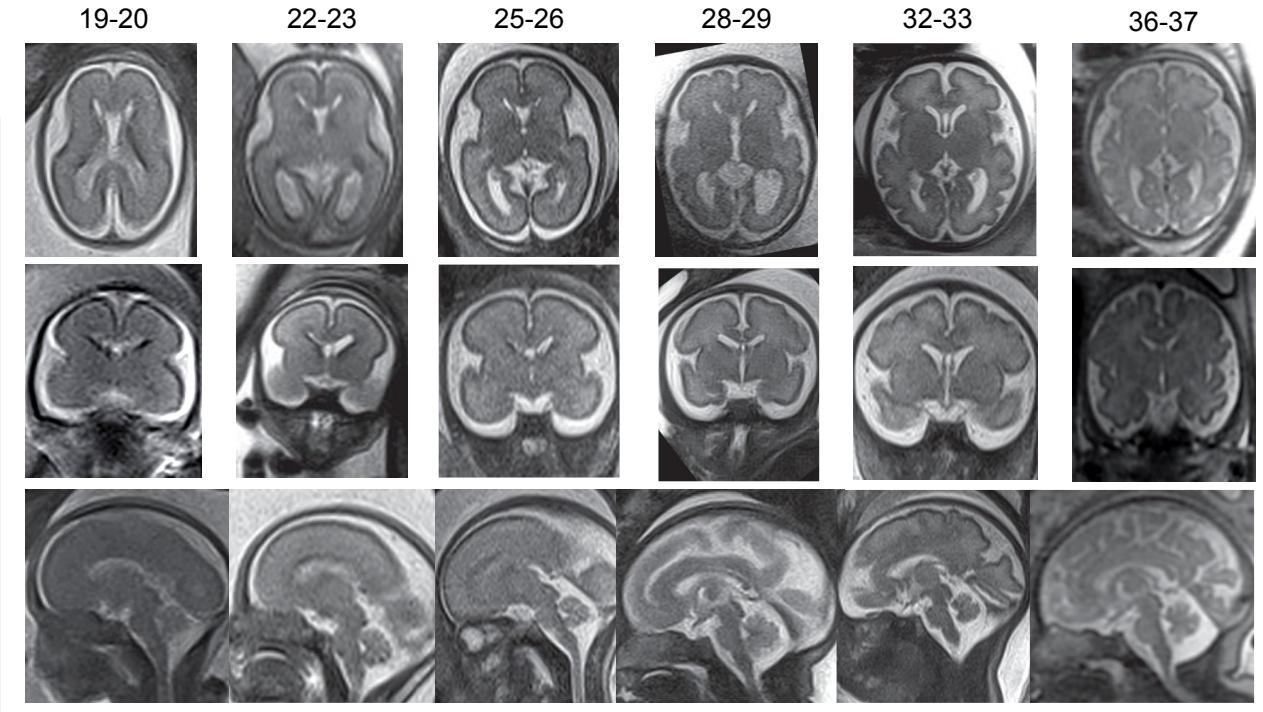
How early are fetal cerebral sulci visible at prenatal ultrasound and what is the normal pattern of early fetal sulcal development?

N. TSOI¹, W. S. LINTER² and K. M. ROND^{1*}

Cisuras Primarias	Aparece	Se identifica	Localización
Silvio	18	20	 
Parieto-Occipital	18	20	 
Calcarina	20	22	 
Cingulada	23	24	 
Temporal superior	26	28	 

- Presencia
- Apariencia (grado de madurez)

Evaluación RM del Desarrollo Cortical

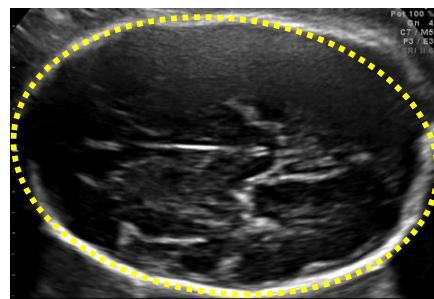


- La RM a pesar de tener menor resolución espacial, nos permite ver de manera correcta el córtex en todas las edades gestacionales.
- La ecografía nos permite ver correctamente el córtex hasta las 26-28 semanas (luego limitada por osificación de la calota).

Anomalías en la Proliferación

microcefalia

macrocefalia



Perímetro cefálico

<3 desviaciones estándar

> 3 desviaciones estándar

microcefalia

macrocefalia

- Signos ecográficos de anomalías primarias o adquiridas
- Hallazgos asociados orientaran patología subyacente

Anomalías en la Proliferación

hemimegalencefalia

- Sobrecrecimiento de un hemisferio cerebral
- Aislado (50%) o asociado a síndromes neurocutáneos
- Clínica:
 - Convulsiones
 - Hemiparesia
 - Retraso mental
 - Hemihipertrofia en resto del cuerpo

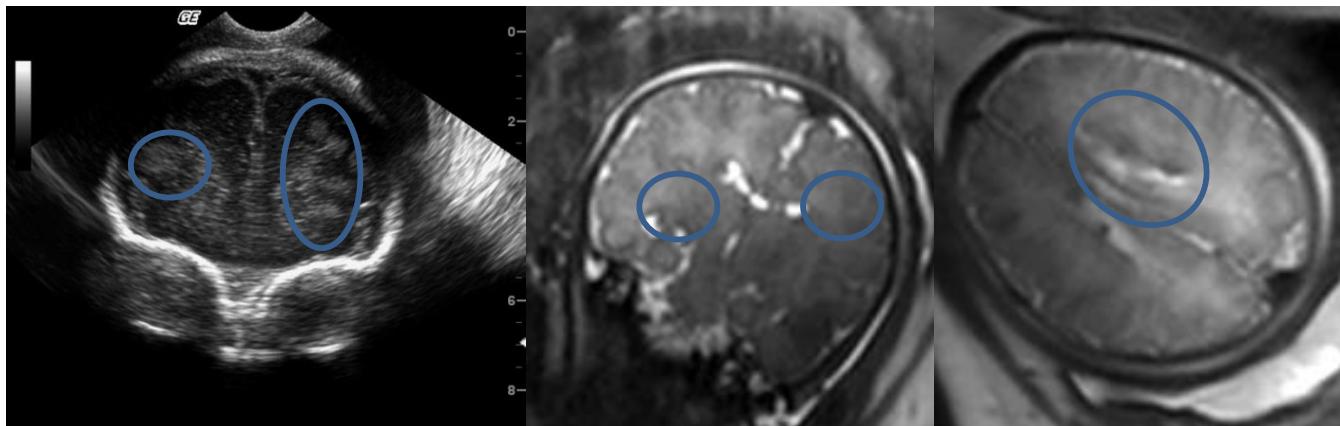
- Hemisferio afectado:
 - Aumento de volumen
 - Ventriculomegalia
 - Anormalidades patrón cortical
 - Engrosamiento córtex



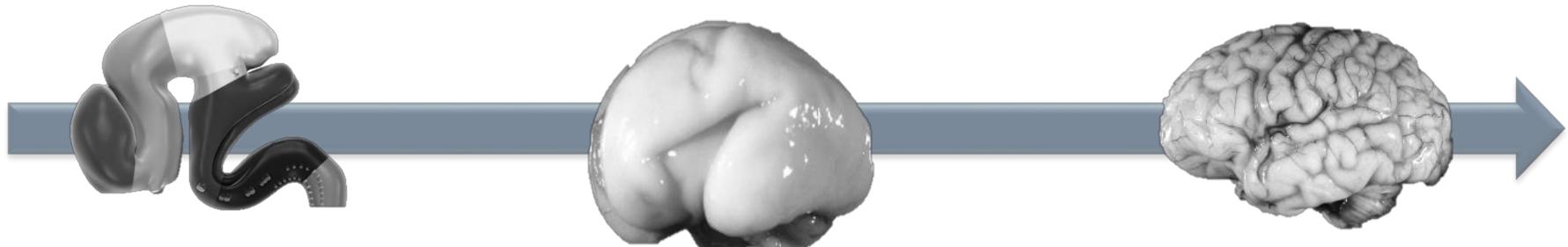
Anomalías en la Proliferación

tuberous sclerosis

- Harmatomas multisistémicos
- AD heterogénea, 70% casos de novo
- Clínica neurológica:
 - Convulsiones
 - Retraso mental
- Clínica extra-SNC: rabdomiomas cardíacos,



Introducción



Proliferación

descenso

microcefalia

Incremento o fallo
apoptosis

macrocefalia
hemimegalencefalia
tuberous sclerosis

Migración

lisencefalia

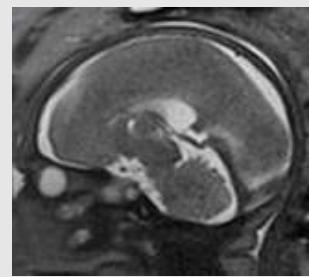
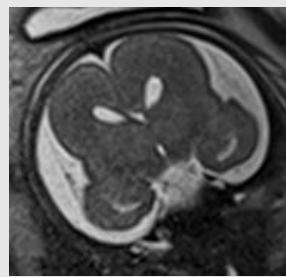
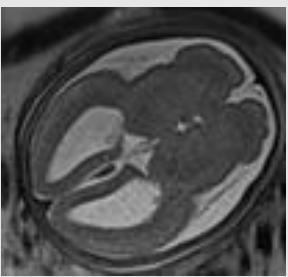
heterotopia

Organización

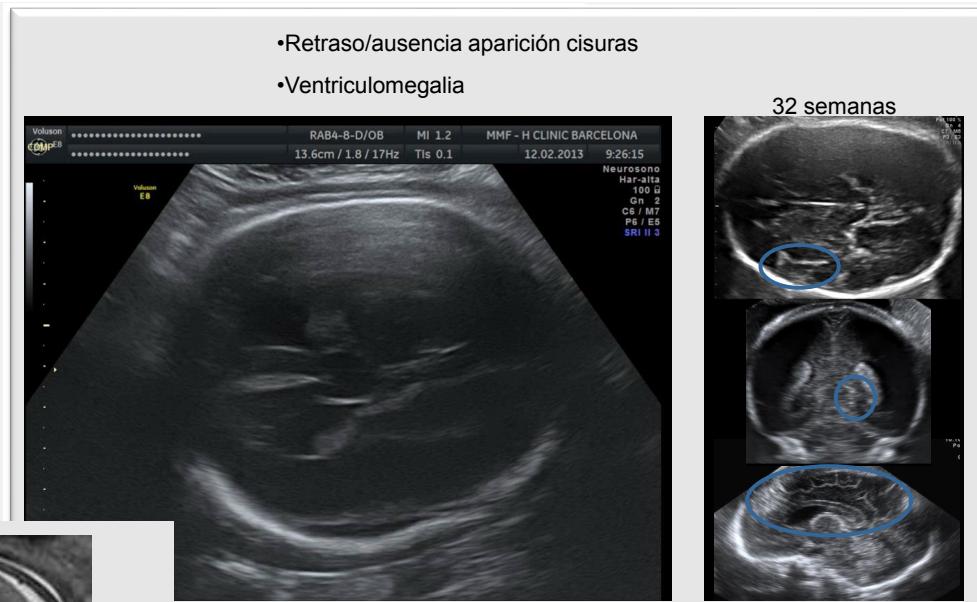
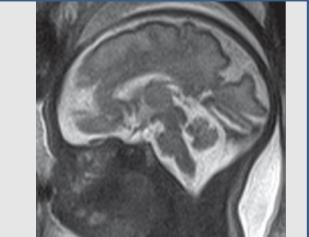
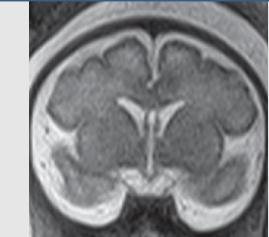
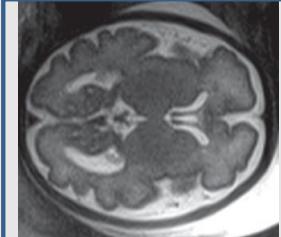
polimicrogiria

esquizencefalia

Anomalías en la Migración lisencefalia



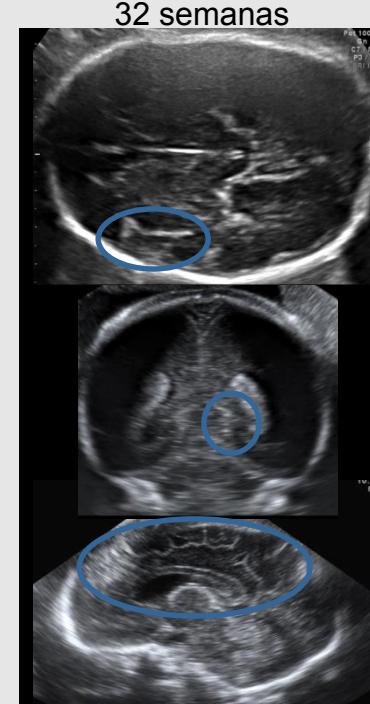
32 semanas



Anomalías en la Migración

lisencefalia

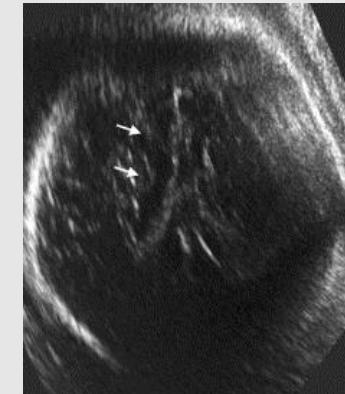
- Retraso/ausencia aparición cisuras
- Ventriculomegalia



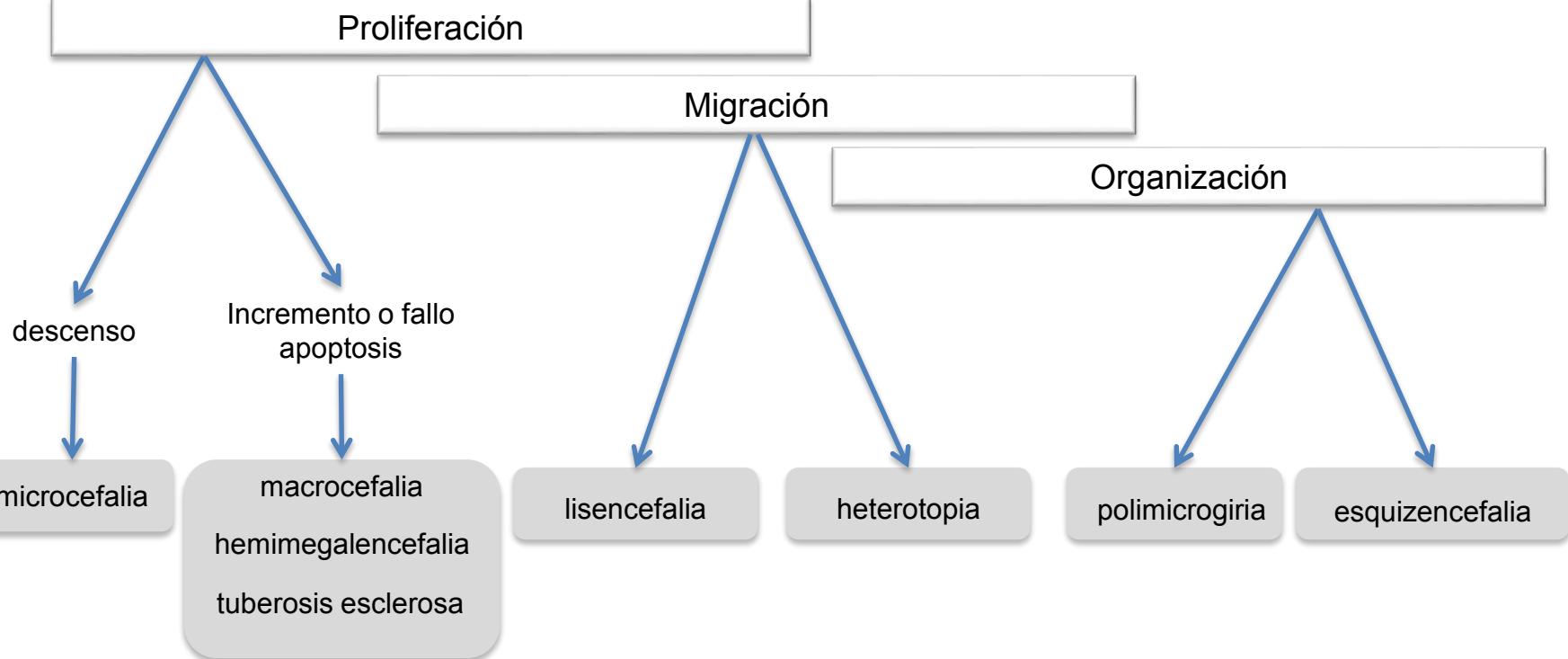
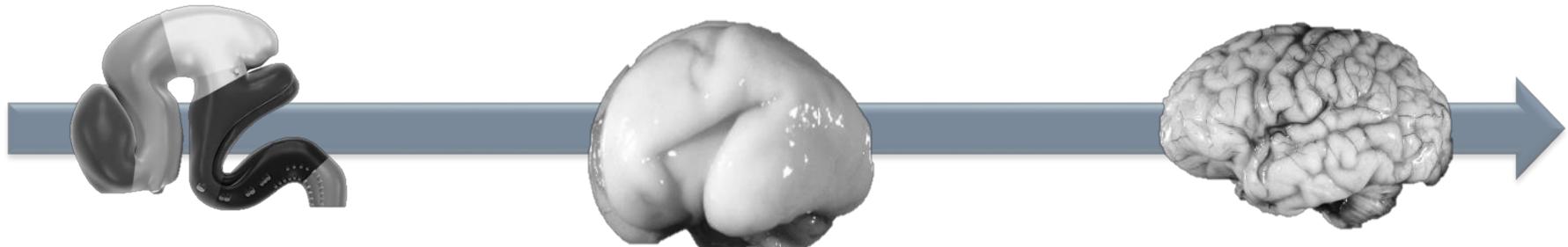
Anomalías en la Migración

heterotopia

- Nódulos periventriculares: Paredes ventriculares irregulares



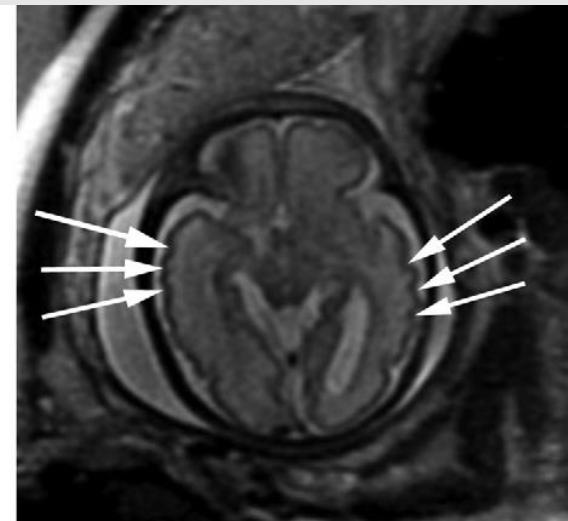
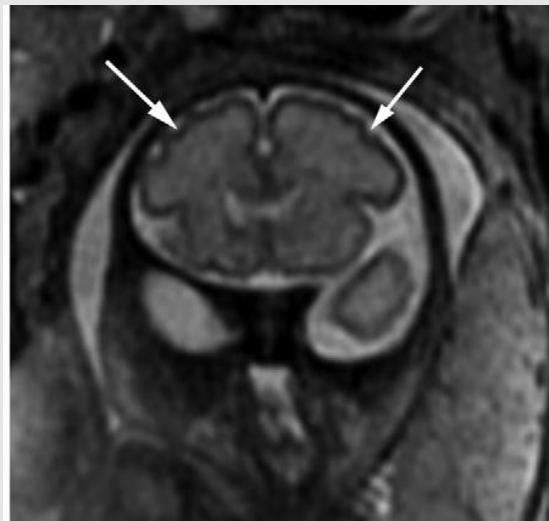
Introducción



Anomalías en la Organización

polimicrogiria

- Pequeños surcos anómalos
- Puede aparecer en cualquier localización
- Difícil valoración mediante ecografía
- Suele asociar otras anomalías SNC

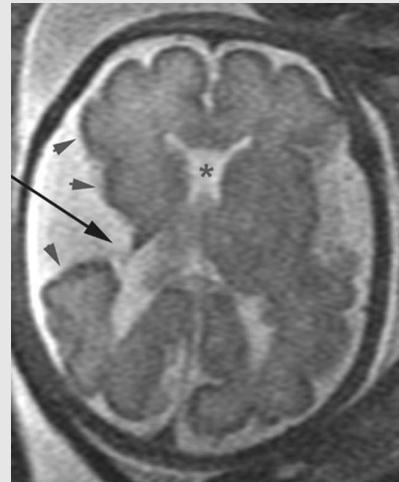


Anomalías en la Organización

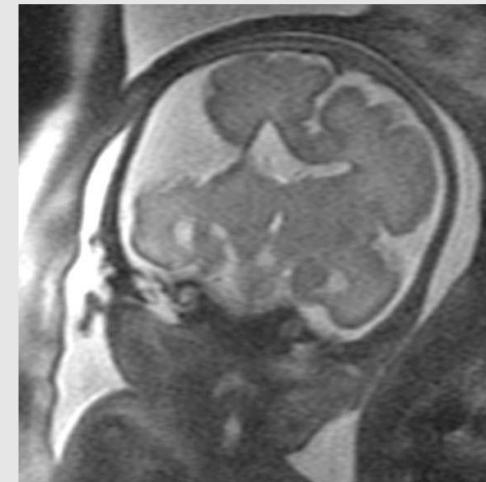
esquizencefalia

- Defecto tejido cerebral
- Cubierto por córtex (dd porencefalia)
- Suelen asociar otras anomalías SNC

labio abierto



labio cerrado



Evaluación del Desarrollo Cortical

La evaluación del desarrollo cortical por ultrasonido y resonancia magnética (RM) es básicamente la misma, sólo que los planos difieren un poco entre ambas herramientas.

Actualmente existen dos técnicas principales para la evaluación del desarrollo cortical, que son:

- Medida de Profundidad
- Grado de madurez.

Evaluación del Desarrollo Cortical US Medida de Profundidad



Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 693–699

Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.7660

Depth of brain fissures in normal fetuses by prenatal ultrasound between 19 and 30 weeks of gestation

I. ALONSO, M. BORENSTEIN, G. GRANT, I. NARBONA and G. AZUMENDI

OBJETIVO

Rangos de referencia normales para la ínsula, FS, FPO, FC entre las 19-30+6 sem para mejorar y simplificar la detección temprana de los trastornos de la migración cerebral fetal

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Medida de Profundidad

Medida de profundidad

Incluye:

- Cisura de Silvio,
- Surco parieto-occipital,
- Surco de cingulado y
- Surco de calcarina

Evaluación del Desarrollo Cortical US

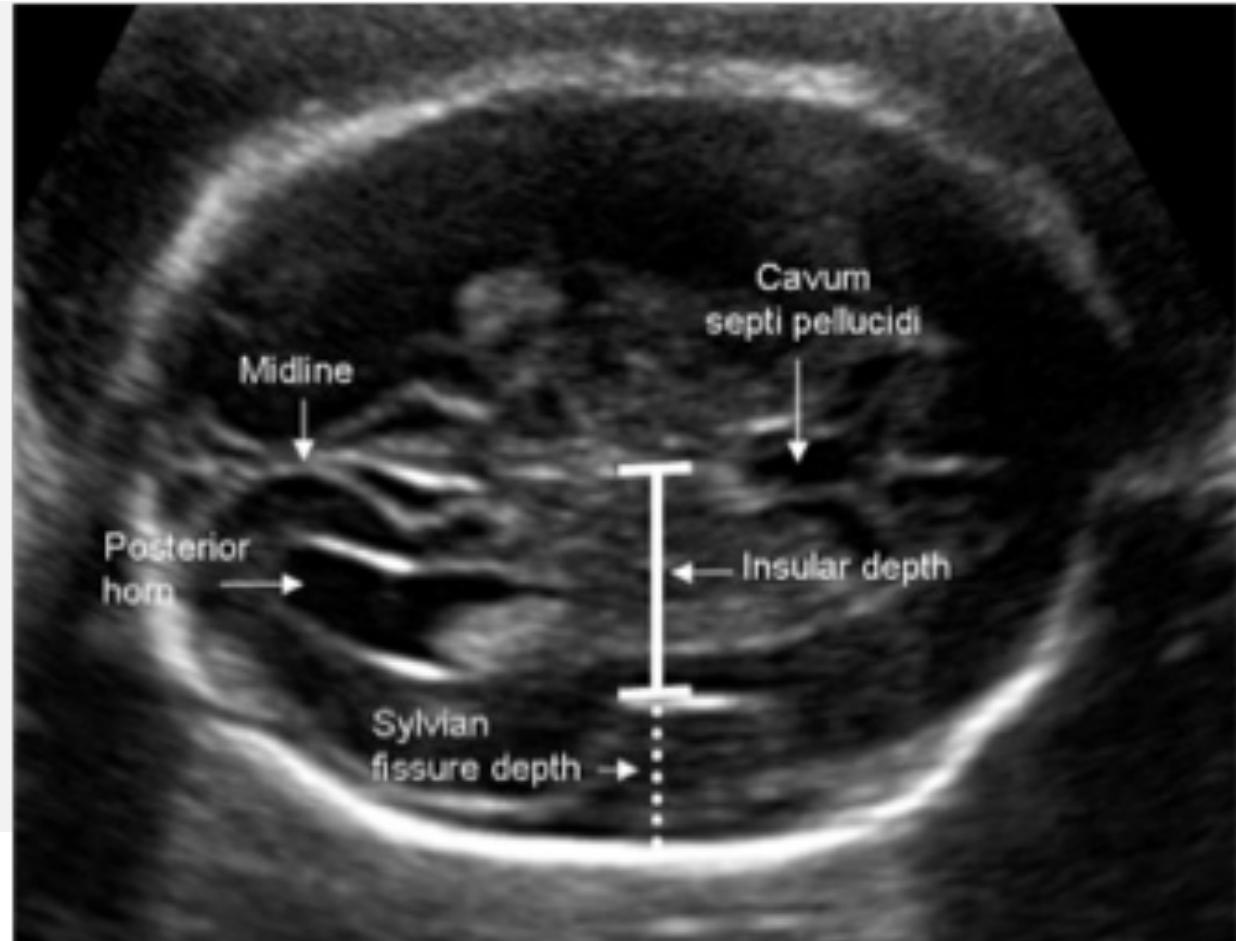
Medida de Profundidad

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 693–699

Medida de profundidad

Incluye:

- **Cisura de Silvio**
- Surco parieto-occipital,
- Surco de cingulado y
- Surco de calcarina



Se mide en corte axial, plano transventricular

Evaluación del Desarrollo Cortical US

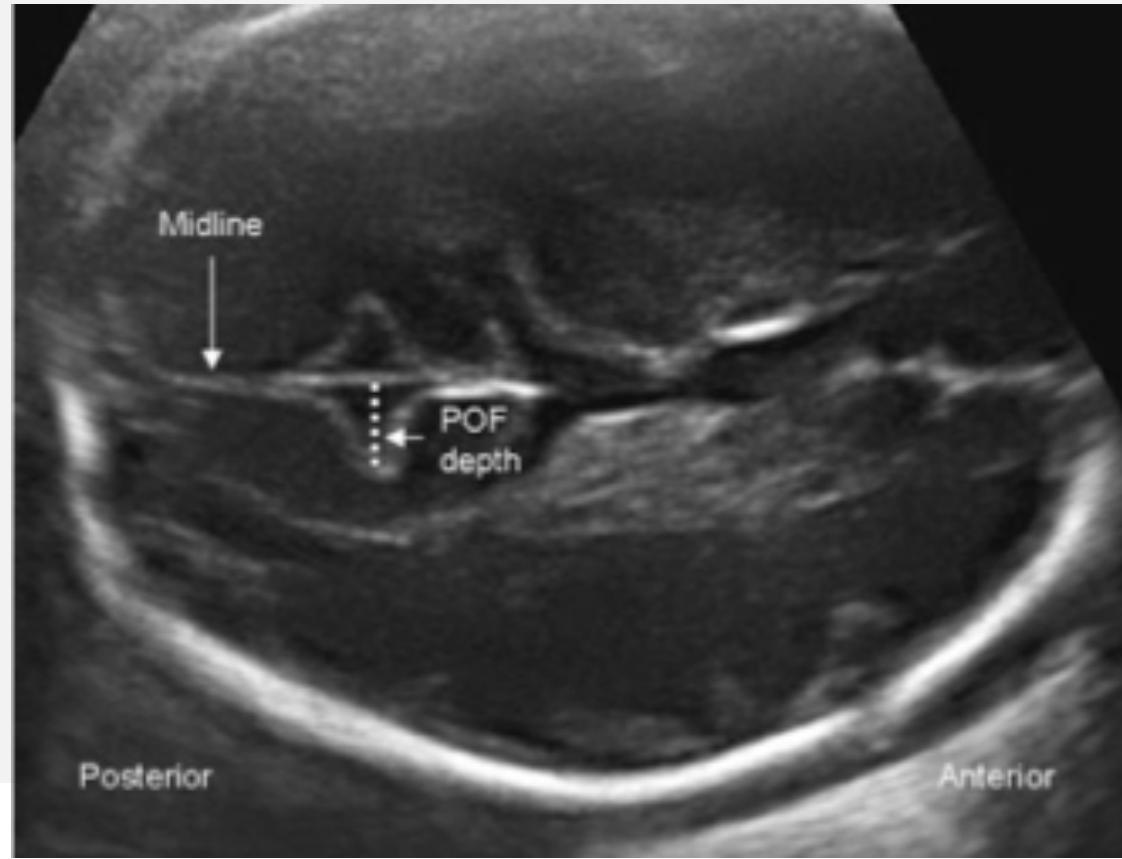
Medida de Profundidad

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 693–699

Medida de profundidad

Incluye:

- Cisura de Silvio
- **Surco parieto-occipital**
- Surco de cingulado y
- Surco de calcarina



Se mide en corte axial, plano ligeramente superior al
plano transventricular

Evaluación del Desarrollo Cortical US

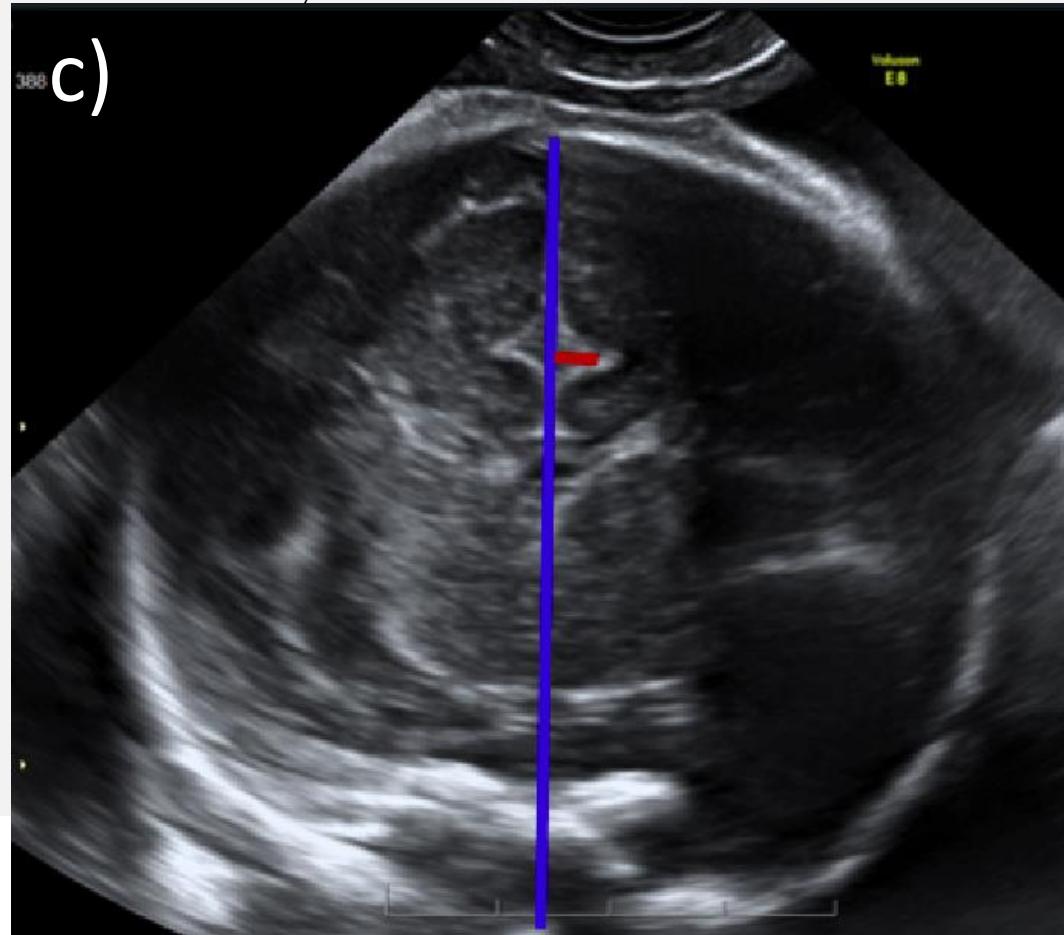
Medida de Profundidad

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 693–699

Medida de profundidad

Incluye:

- Cisura de Silvio
- Surco parieto-occipital
- Surco de cingulado**
- Surco de calcarina



Plano transtalámico en la vista coronal

Evaluación del Desarrollo Cortical US

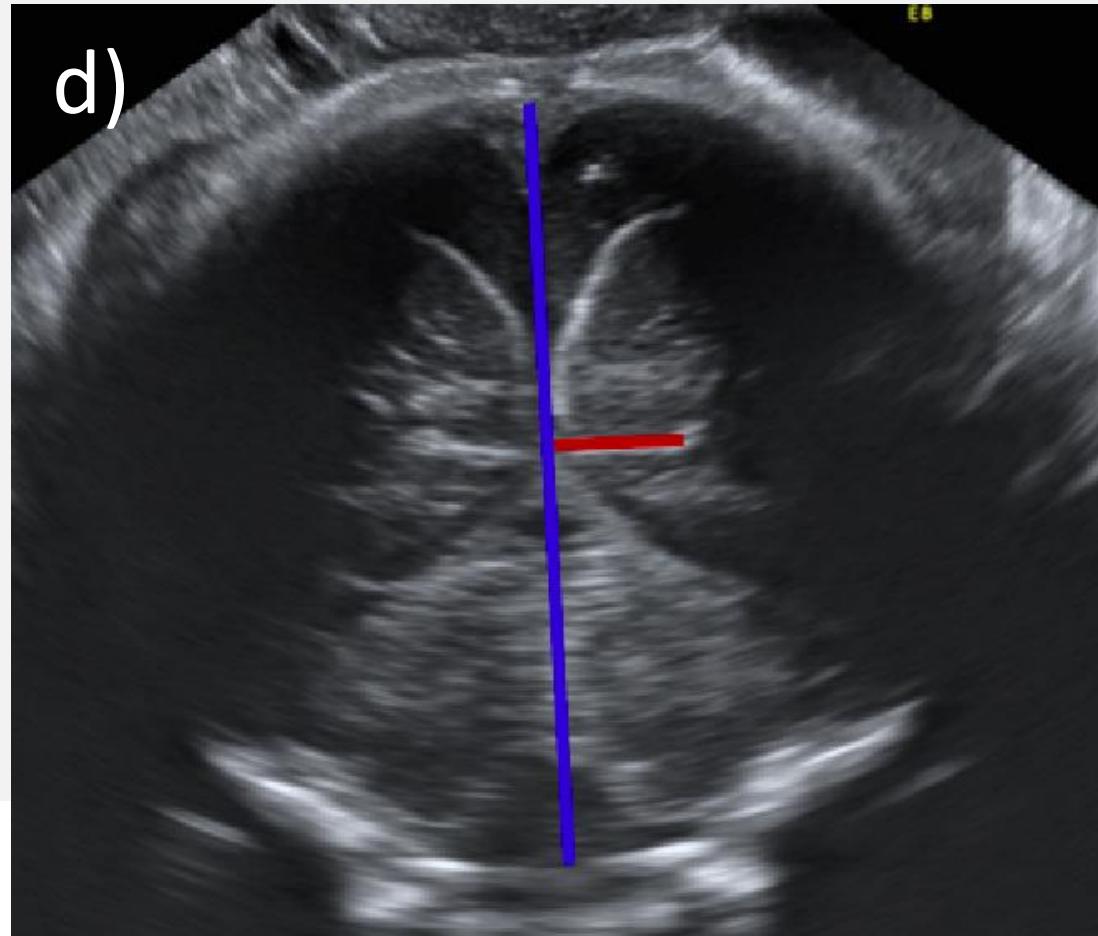
Medida de Profundidad

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 693–699

Medida de profundidad

Incluye:

- Cisura de Silvio
- Surco parieto-occipital
- Surco de cingulado y
- Surco de calcarina**



Vista coronal usando el plano transcerebeloso

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez



Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.7705

Grade and symmetry of normal fetal cortical development: a longitudinal two- and three-dimensional ultrasound study

L. R. PISTORIUS*, P. STOUTENBEEK*, F. GROENENDAAL†, L. DE VRIES†, G. MANTEN*,
E. MULDER* and G. VISSER*

- Describir la progresión y la simetría del desarrollo cortical fetal utilizando un sistema de puntuación simple.
- Evaluar la reproducibilidad de este sistema de puntuación.
- Examinar cuál modalidad (ecografía bidimensional (2D) o tridimensional (3D)) sería más adecuada para evaluar el desarrollo cortical fetal.

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez



Grado de Madurez

Incluye áreas:

- Frontal
- Parietal
- Temporal
- Mesial
- Occipital

Incluye surcos:

- Cisura de Silvio
- Surco parieto-occipital
- Surco cingulado
- Surco calcarino

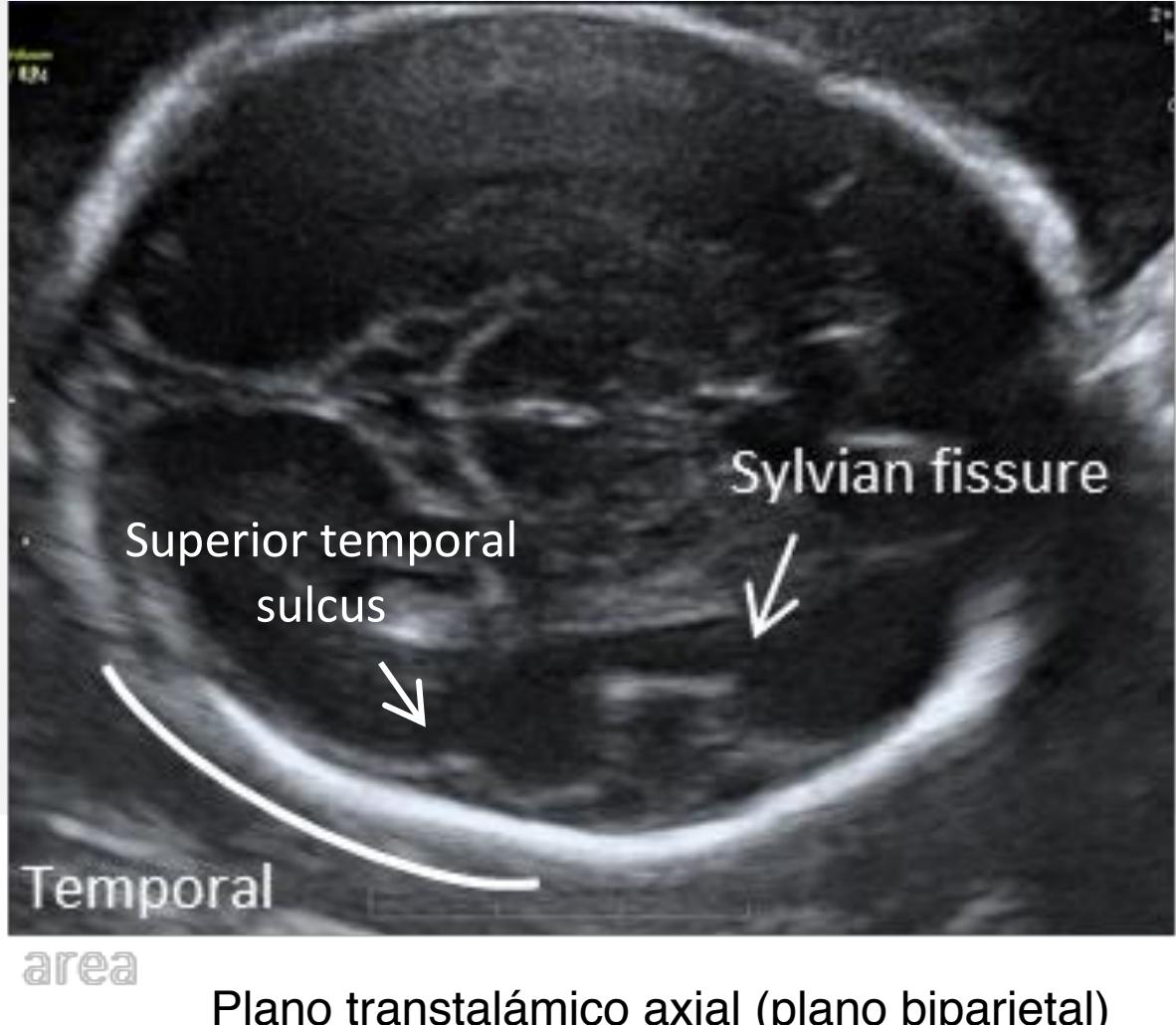
Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez



Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

- Cisura de Silvio
- Surco temporal superior
- Área frontal
- Área temporal

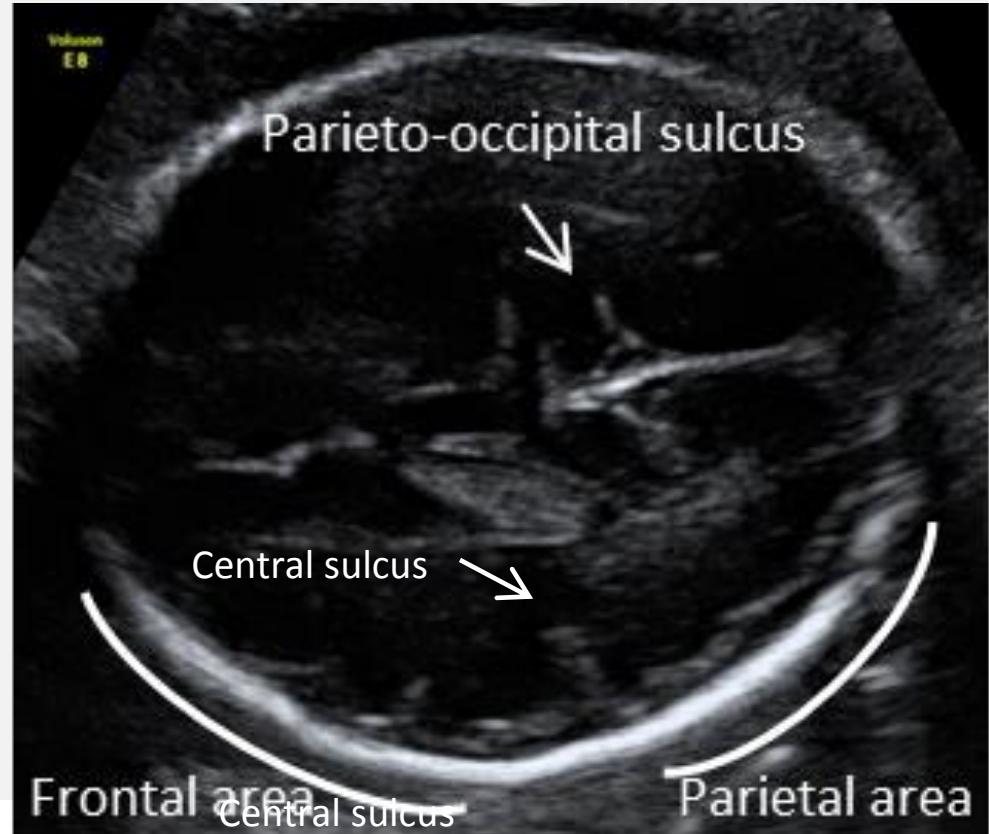


Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

- Área frontal
- Área parietal
- Surco parieto-occipital
- Surco central



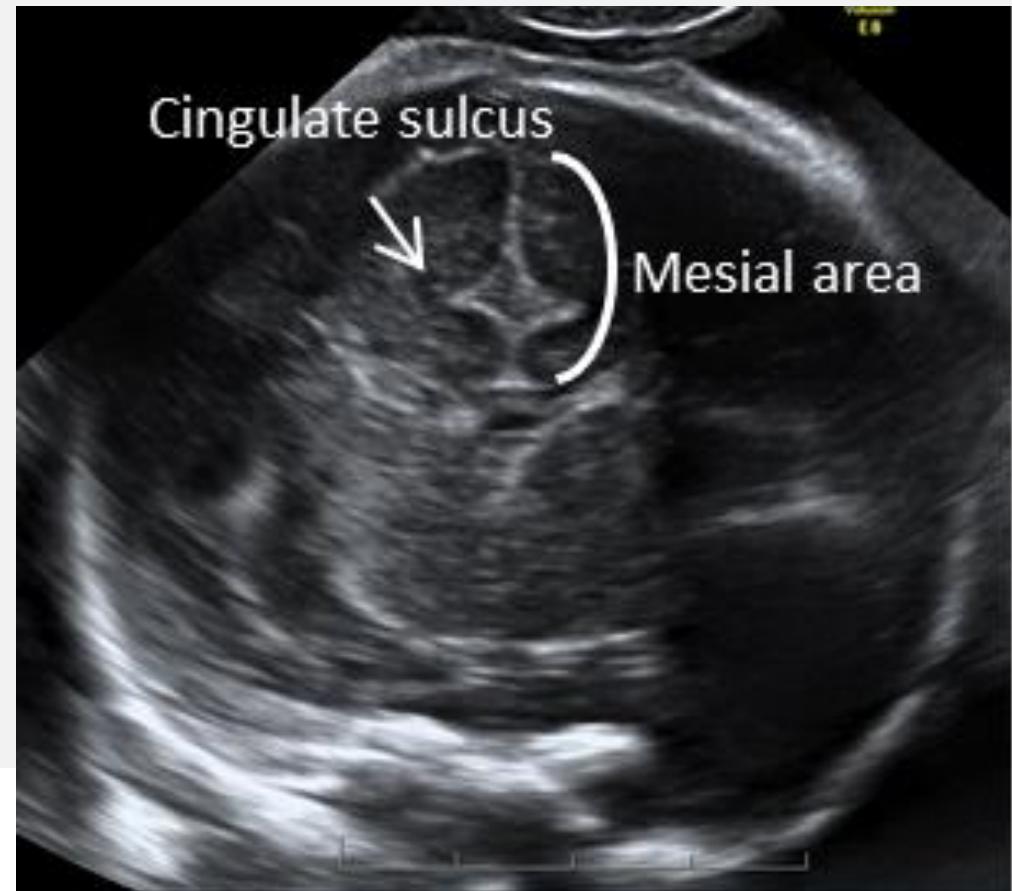
Corte axial, plano ligeramente superior al
plano transventricular

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

- Surco cingulado
- Área mesial (MA)



Plano transcaudado y transtalámico coronal

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez

Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

- Surco calcarino
- Área occipital (OA)



Plano transcerebeloso coronal

Evaluación del Desarrollo Cortical US

Grado de Madurez



Ultrasound Obstet Gynecol 2010; 36: 700–708

Published online in Wiley Online Library (wileyonlinelibrary.com). DOI: 10.1002/uog.7705

Grade and symmetry of normal fetal cortical development: a longitudinal two- and three-dimensional ultrasound study

L. R. PISTORIUS*, P. STOUTENBEEK*, F. GROENENDAAL†, L. DE VRIES†, G. MANTEN*,
E. MULDER* and G. VISSER*

- Describir la progresión y la simetría del desarrollo cortical fetal utilizando un sistema de puntuación simple.
- Evaluar la reproducibilidad de este sistema de puntuación.
- Examinar cuál modalidad (ecografía bidimensional (2D) o tridimensional (3D)) sería más adecuada para evaluar el desarrollo cortical fetal.

Evaluación del Desarrollo Cortical US Grado de Madurez

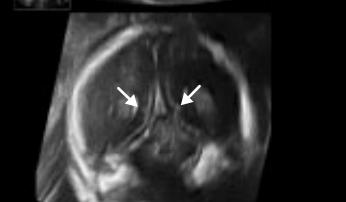
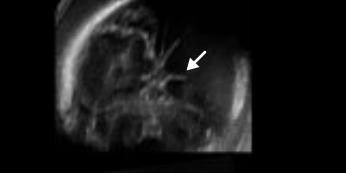
Grade	Definition & diagram	Example
0	None visible	
1	Earliest changes (shallow indentation or echogenic dot)	
2	Broad V (width ≥ depth)	
3	Y or narrow V (depth > width)	
4	I-or J-shaped	
5	Branched	

Figure 1 Cortical grading of the calcarine sulcus, the same grading being applicable to the parieto-occipital, calcarine, cingulate, superior temporal and central sulci.

Evaluación del Desarrollo Cortical US Grado de Madurez

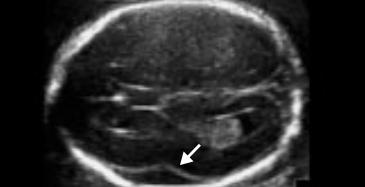
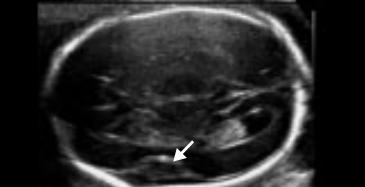
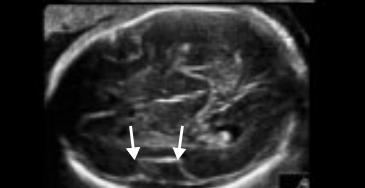
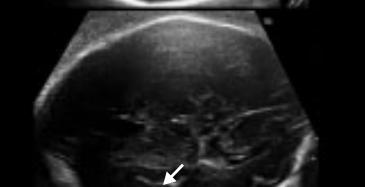
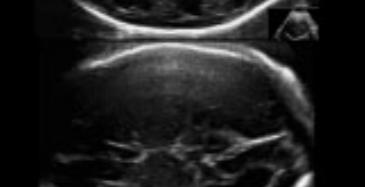
Grade	Definition & diagram	Example
1	Shallow indentation	
2	Obtuse angular shape	
3	Acute angles, < 50% operculization	
4	$\geq 50\%$ operculization	
5	Complete operculization	

Figure 2 Cortical grading of the Sylvian fissure.

Evaluación del Desarrollo Cortical US Grado de Madurez

Grade	Definition & diagram	Example
0	None visible	
1	Shallow undulation	
2	Gyral width > depth	
3	Gyral width = depth	
4	Gyral depth > width	
5	Branched gyri-/sulci	

Figure 3 Cortical grading of gyration: frontal, parietal, temporal, occipital and mesial.

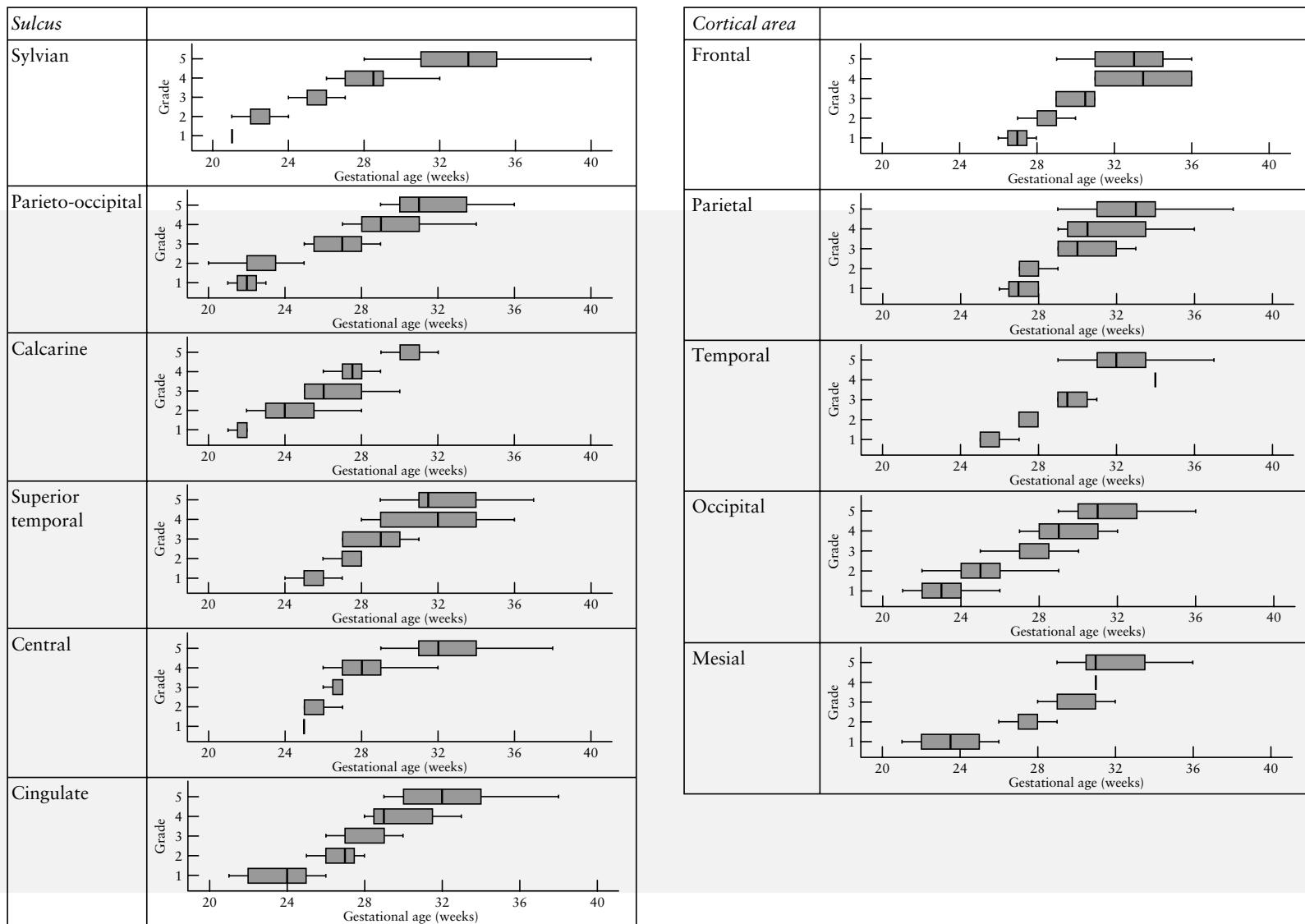


Figure 5 First appearance of different grades of cortical development. The box plots show minimum, median and maximum values and the 1st and 3rd quartiles.

Ventriculomegalia es un signo

- Anomalía más frecuente del SNC (1-2/1000 gestaciones)
- Consecuencia de diferentes anomalías del SNC: *Inespecífica y evolutiva*
- Marcador más sensible de anomalía del desarrollo del SNC

ADQUIRIDA

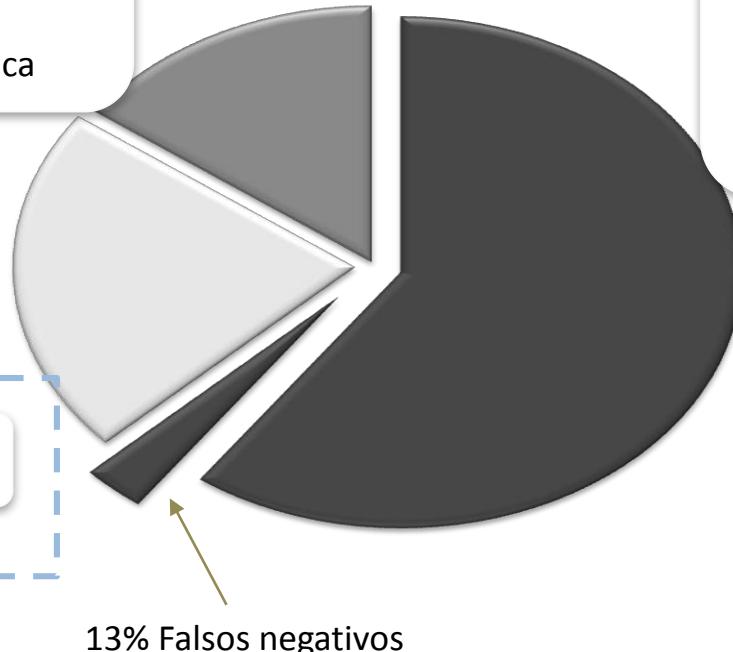
Infecciones
Hemorragia
Tumores
Hipóxico-isquémica

MALFORMATIVA

DTN
Anomalías línea media
Malf. Dandy Walker
Aneurisma vena Galeno
Obstructivas

AISLADA

Leve/moderada





Altered cortical development in fetuses with isolated nonsevere ventriculomegaly assessed by neurosonography

Nadine Hahner¹ | Bienvenido Puerto¹ | Miriam Perez-Cruz¹ | Catarina Policiano^{1,3} |
Elena Monterde¹ | Fatima Crispi^{1,2} | Eduard Gratacos^{1,2} | Elisenda Eixarch^{1,2}

Objetivos: Realizar una evaluación integral del desarrollo cortical en fetos con ventriculomegalia aislada mediante neurosonografía.

Métodos: El desarrollo cortical se evaluó mediante neurosonografía a las 26 y 30 semanas de gestación midiendo la profundidad de los surcos seleccionados y aplicando una escala de maduración de 0 (sin apariencia) a 5 (desarrollado al máximo) de los surcos y áreas principales.

Conclusiones: Los fetos con esta enfermedad rara mostraron un **menor grado de desarrollo** de los surcos parieto-occipital y calcarino. Además, por primera vez se demostró que existe un patrón de maduración retardada en otras **regiones distantes del sistema ventricular**. Este hallazgo es importante ya que demuestra que los cambios observados no pueden ser explicados solo por la distensión del ventrículo, sino por una posible alteración en la arquitectura cortical.



Role of magnetic resonance imaging in fetuses with mild or moderate ventriculomegaly in the era of fetal neurosonography: systematic review and meta-analysis

D. DI MASCIO¹®, F. G. SILEO²®, A. KHALIL^{2,3}®, G. RIZZO^{4,5}®, N. PERSICO^{6,7}®,
R. BRUNELLI¹, A. GIANCOTTI¹, P. B. PANICI¹, G. ACHARYA^{8,9}® and F. D'ANTONIO^{9,10}®

Objetivo: Informar la tasa de anomalías adicionales del sistema nervioso central (SNC) detectadas exclusivamente en la resonancia magnética (RMN) prenatal en fetos diagnosticados con ventriculomegalia (VM) leve o moderada aislada en el ultrasonido, de acuerdo con el tipo de protocolo de ultrasonido utilizado (neurosonografía detallada vs evaluación estándar del cerebro fetal)



Gracias.....