

# 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

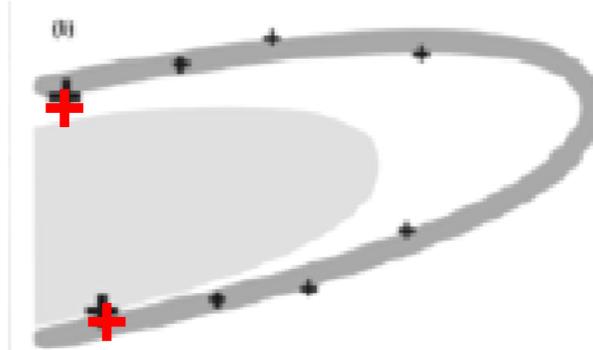
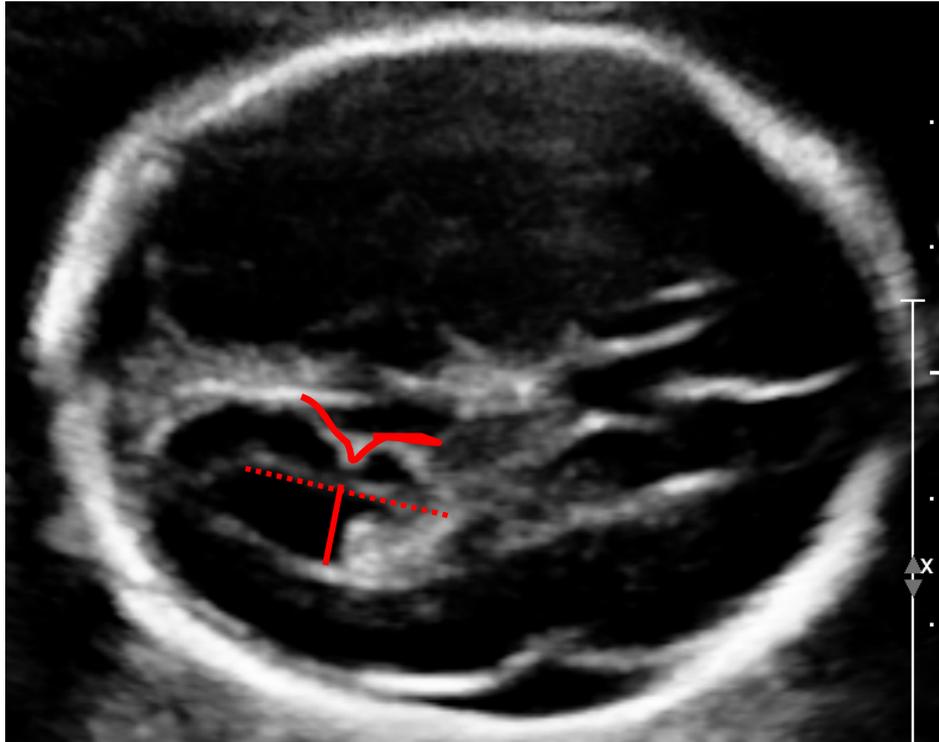
Dos grupos:

- **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**

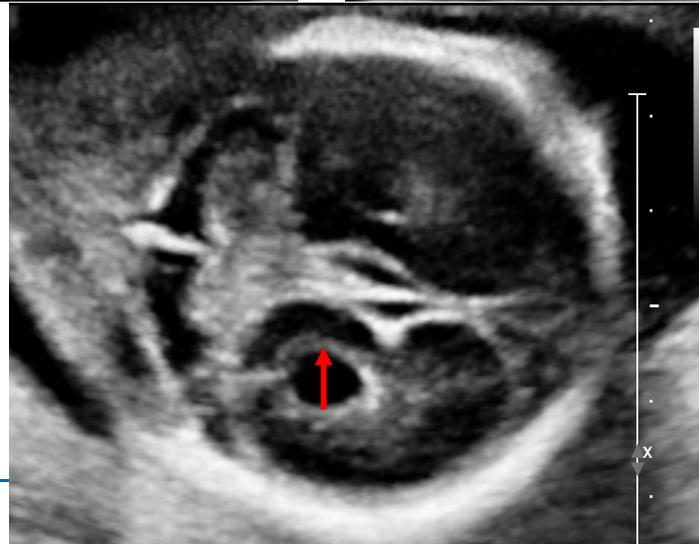
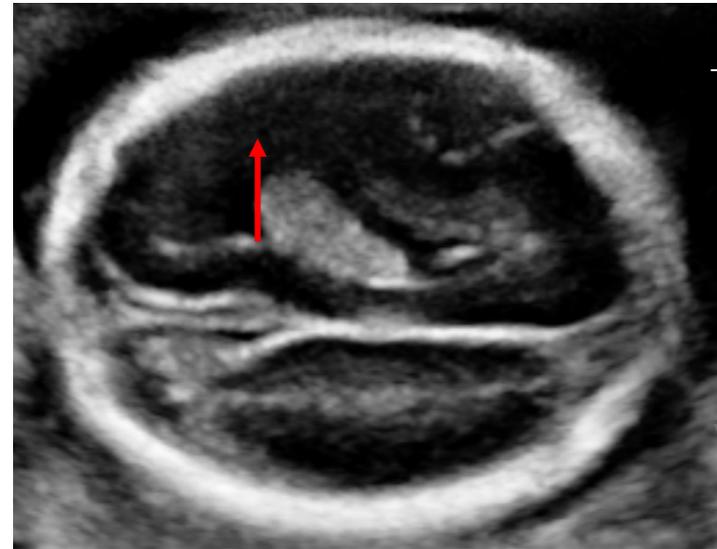
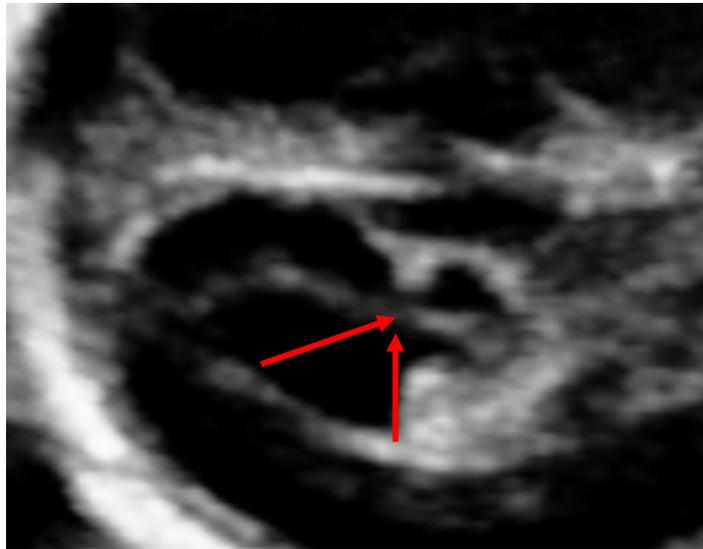
GUIDELINES UOG 2007

Consorci

Sanitari Integral

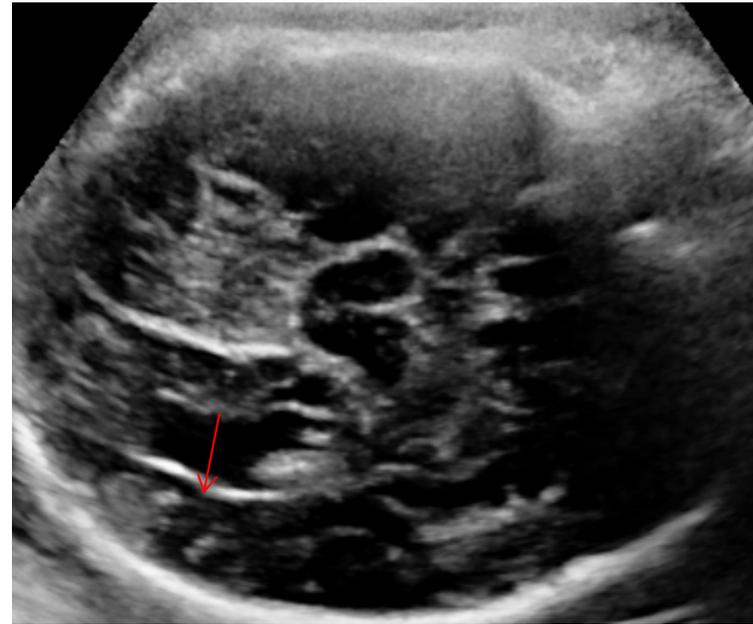
## VENTRICULOMEGALIA

¿Qué no se debe hacer ?



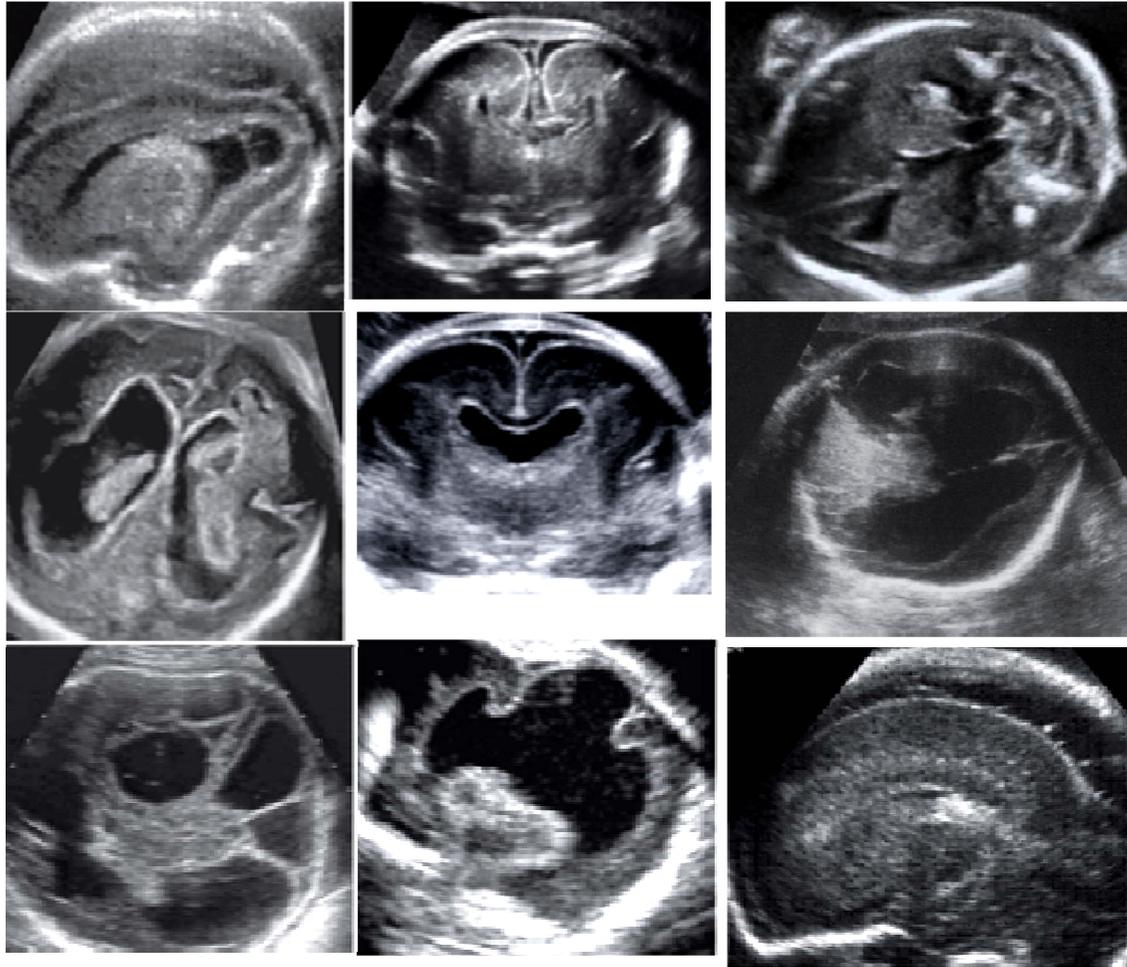
## VENTRICULOMEGALIA LEVE

- Dilatación 10 -15 mm
- Unilateral o bilateral



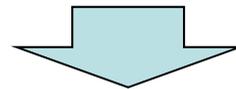
- **No es una patología “per se”**
  - AISLADA: Variante de la normalidad
  - **Signo alarma** para buscar alt SNC asociadas (hasta 50%) !!

### ➤ NEUROSONOGRAFÍA DETALLADA (UOG 2007)

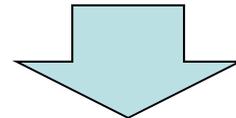


## VENTRICULOMEGALIA LEVE: ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- **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:**

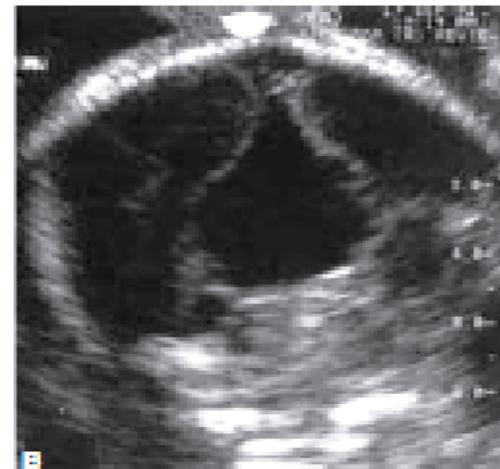
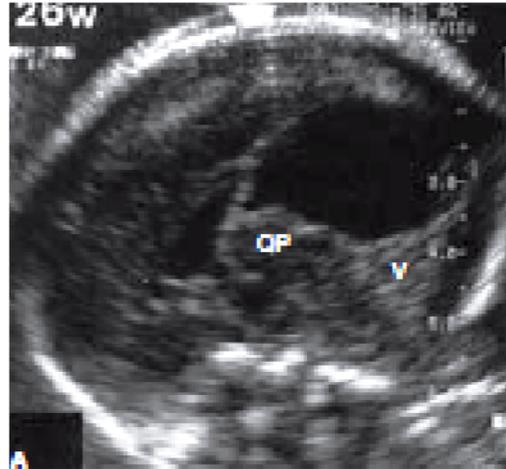
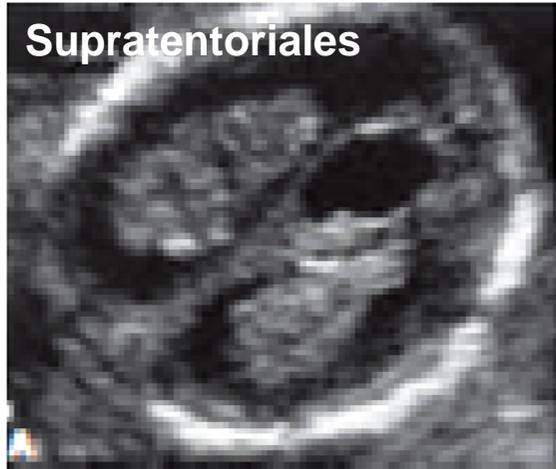
Extra axiales	Intraventriculares	intraparenquimatosos
Aracnoideo	QPC	Pseudoquistes periventriculares
Glioependimal	Infección	LKM periventricular quística
Endodérmico		Porencefalia
Tumoral		Holoprosencefalia
Malf vasculares		Esquisencefalia
		Tumoral

## 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

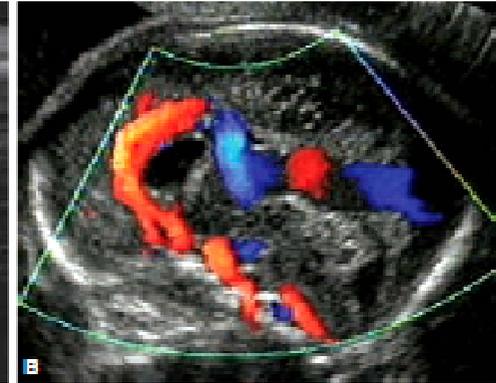


### ➤ **Patogénesis:**

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

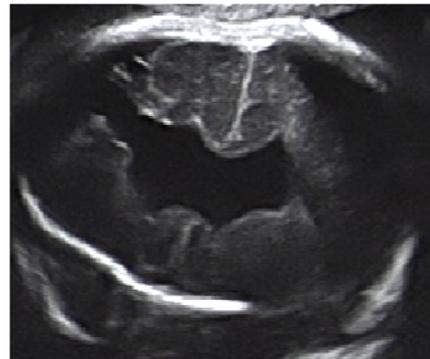
## ➤ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Malf vasculares: Doppler!!



Porencefalia y esquisencefalia

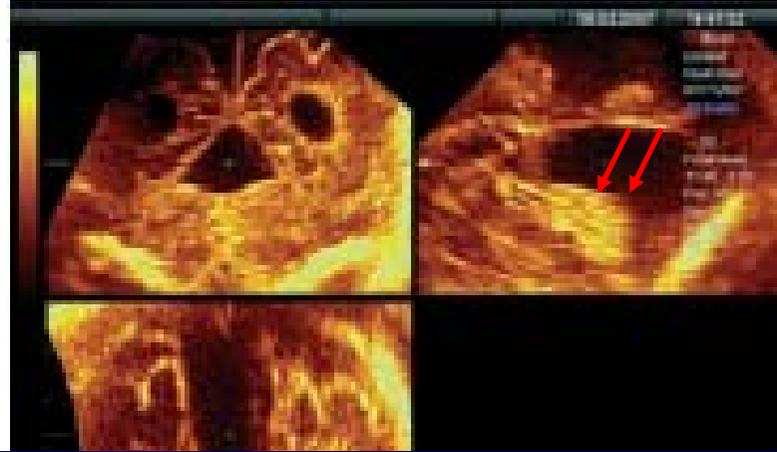
HPE



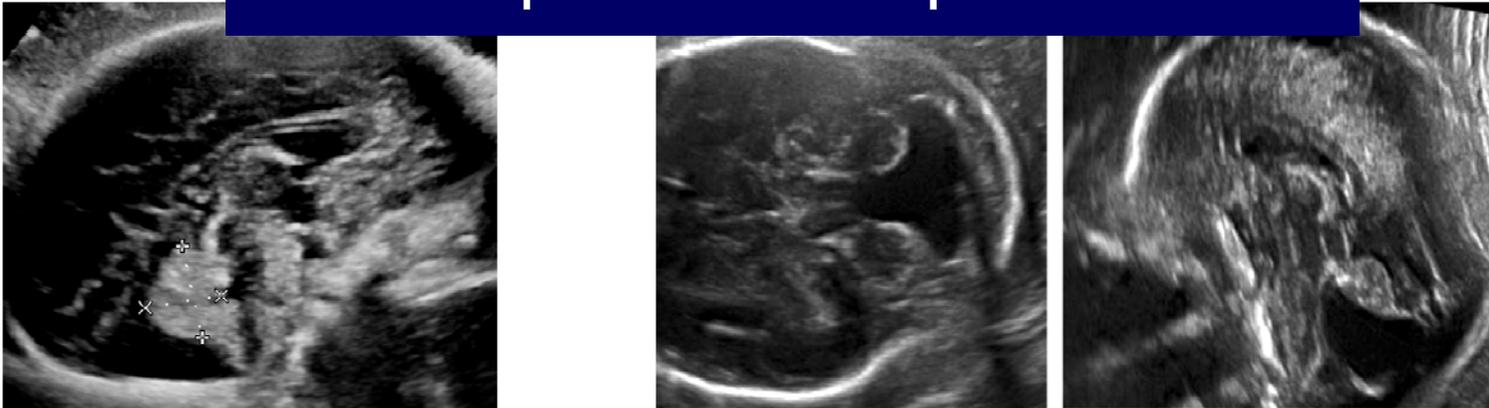
Tumores de componente quístico > (teratomas)

## QUISTE ARACNOIDEO

- **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:** Fosa post



**DIFÍCIL pero crucial para el Px!!!**

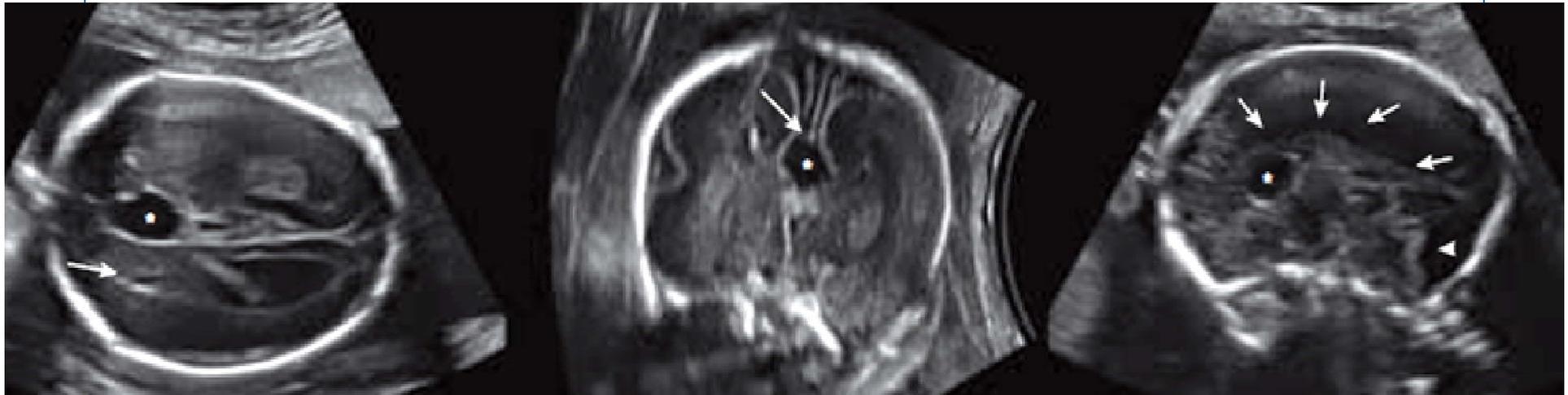


MCM (no signos compresión) y DW (anomalía vermis)

## 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

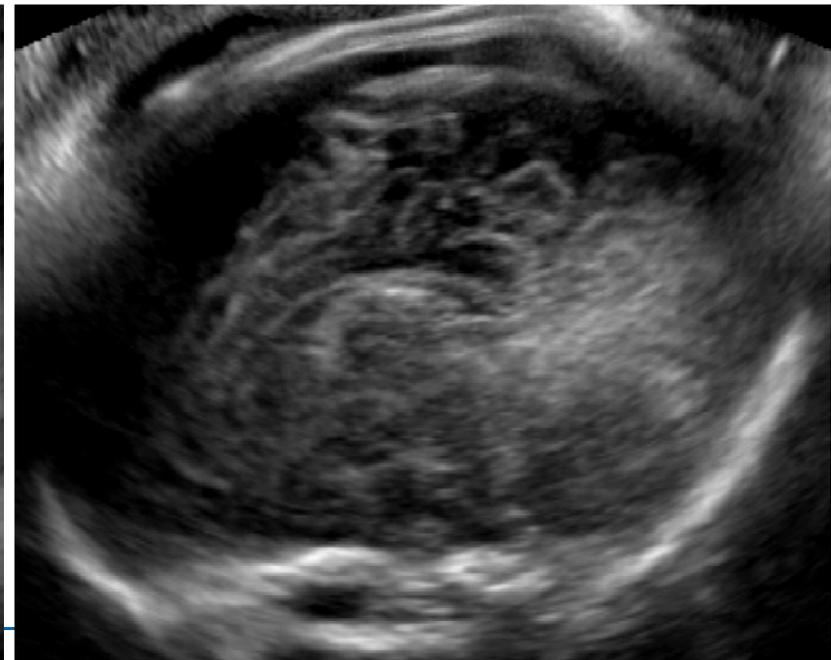
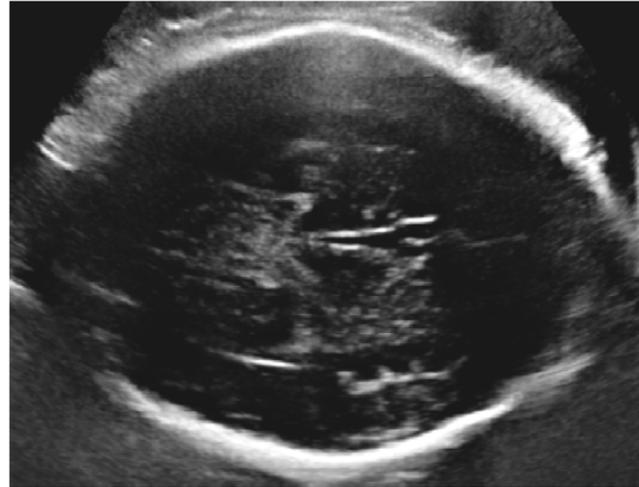
## QUISTES ARACNOIDEOS: ALGORITMO DIAGNÓSTICO

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

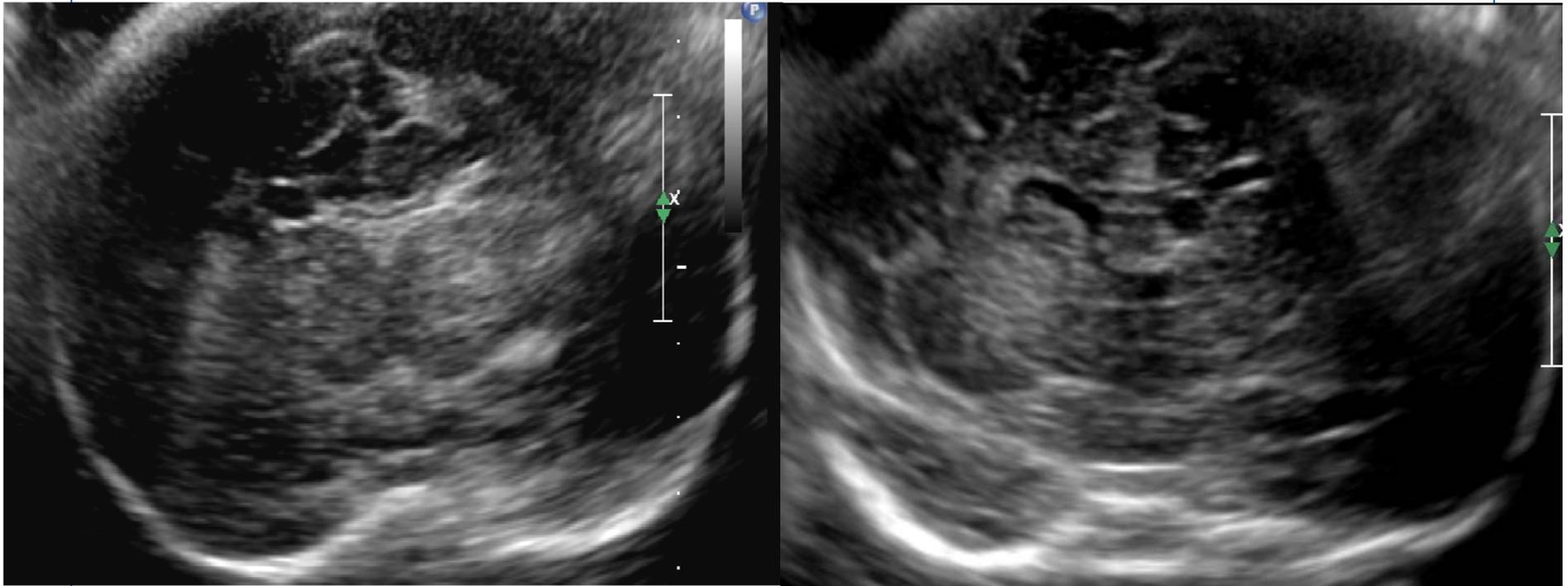
## PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES

- **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



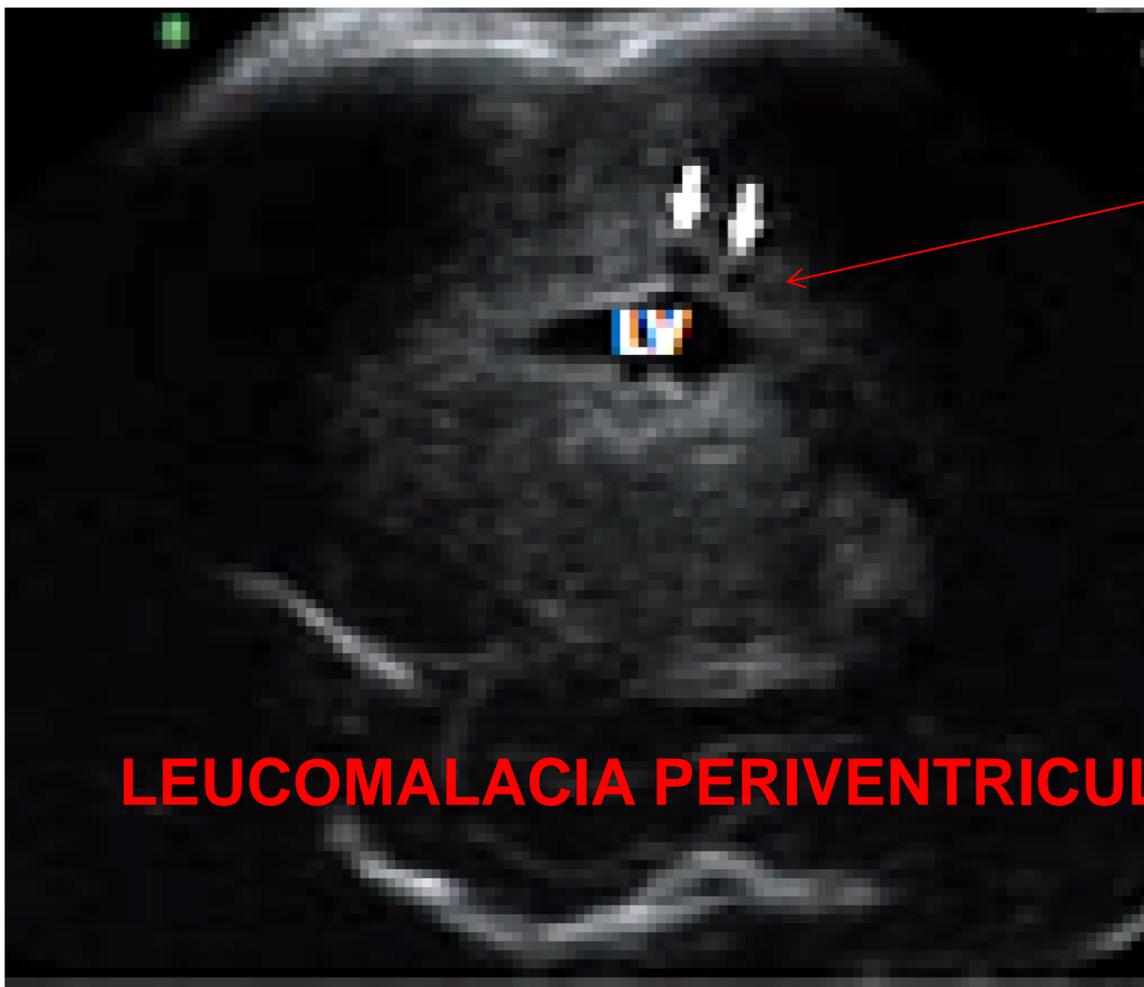
Pseudoquistes periventriculares origen caudado

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

## Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES



➤ **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**



Localización

**LEUCOMALACIA PERIVENTRICULAR**

## Q. INTRACRANEALES: PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES

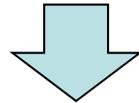
### ➤ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

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

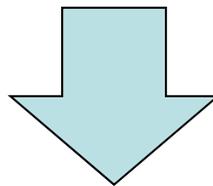
## PSEUDOQUISTES PERIVENTRICULARES ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- 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

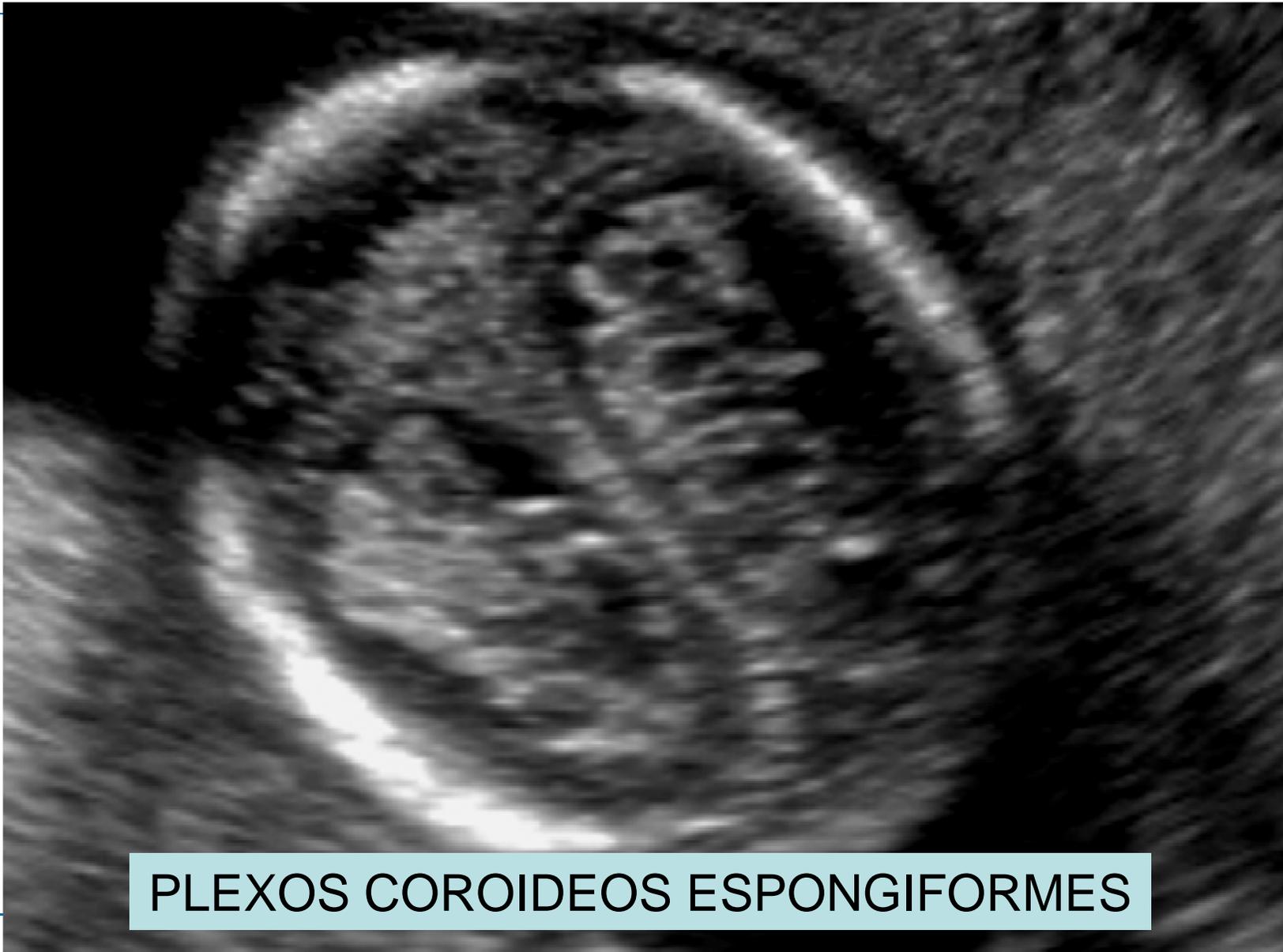
- NEUROSONOGRAFIA BÁSICA ✘
- EXPLORACIÓN MORFOLÓGICA DETALLADA ✔
- ECOCARDIOGRAFIA FETAL ✘
- CARIOTIPO FETAL ✘
- SEROLOGÍAS ✘
- RNM FETAL ✘

## QUISTES PLEXOS COROIDEOS

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



## QUISTES PLEXOS COROIDEOS



PLEXOS COROIDEOS ESPONGIFORMES

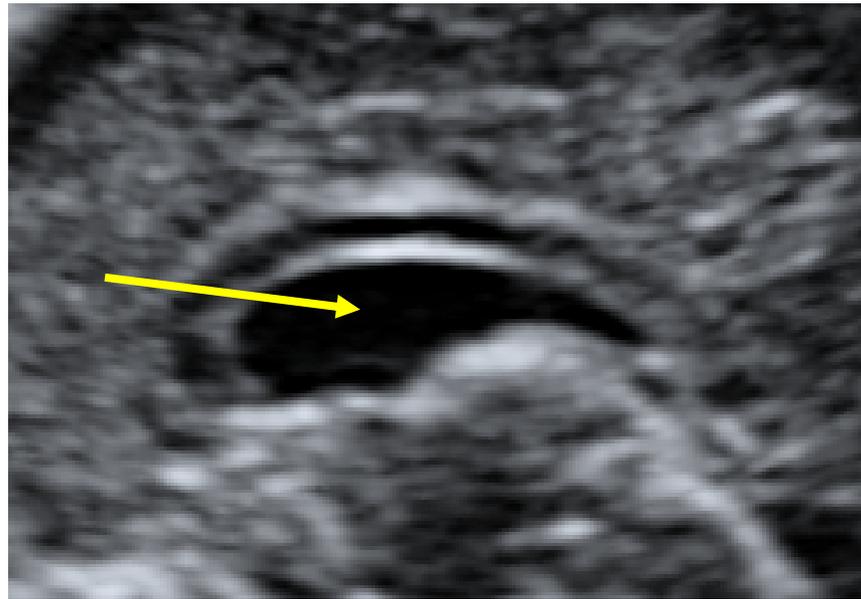
## INTRODUCCIÓN

- 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

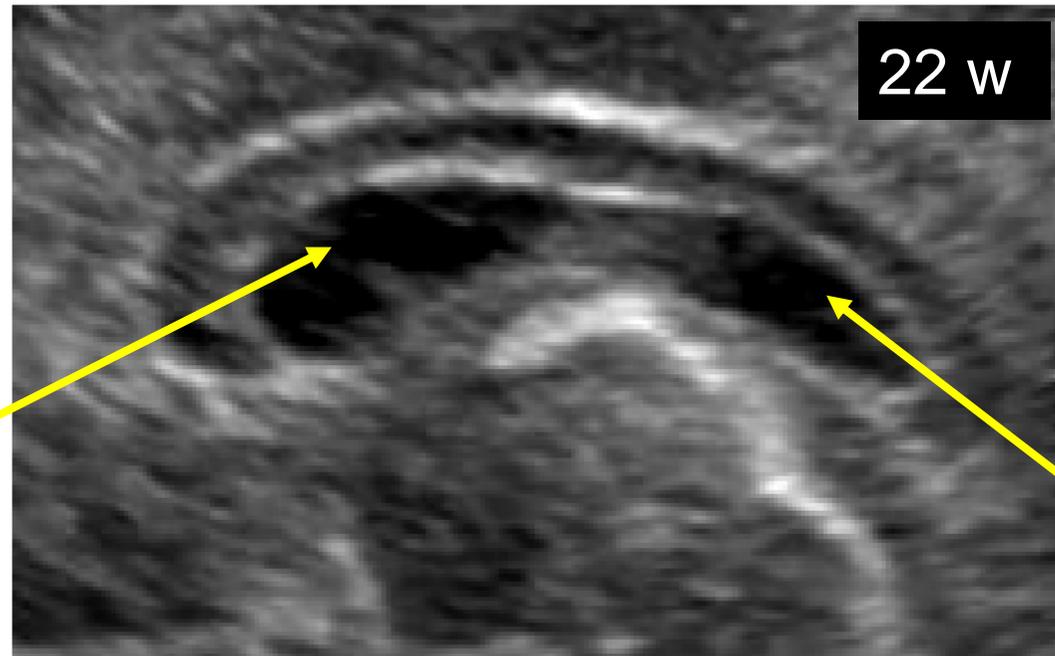
Table 1 Mean width and standard deviation (SD) of the cavum septi pellucidi (CSP) at various gestational ages by 2-week intervals in 608 fetuses

<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!!!

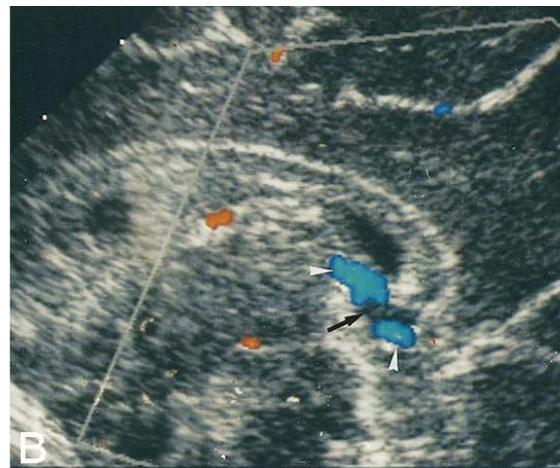
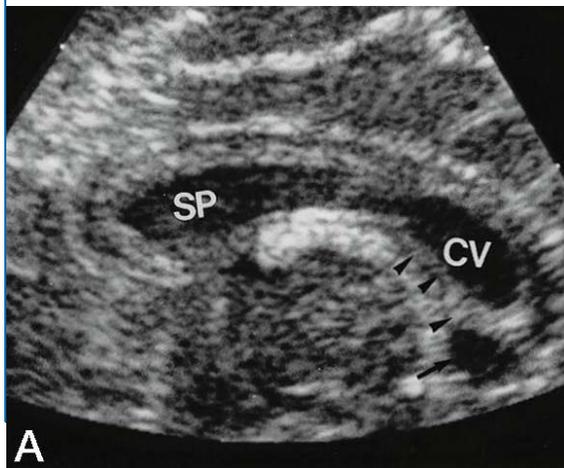
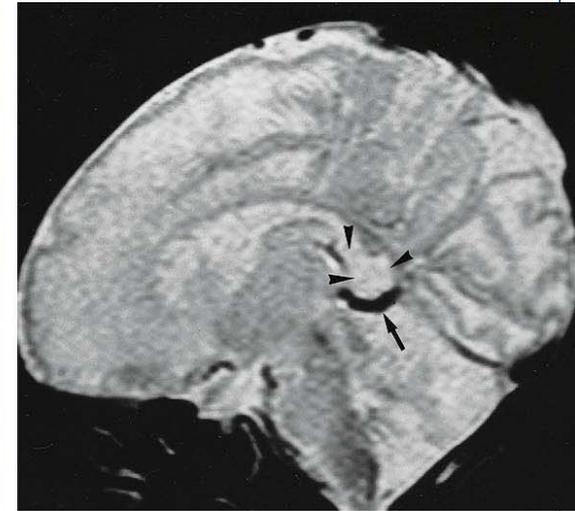
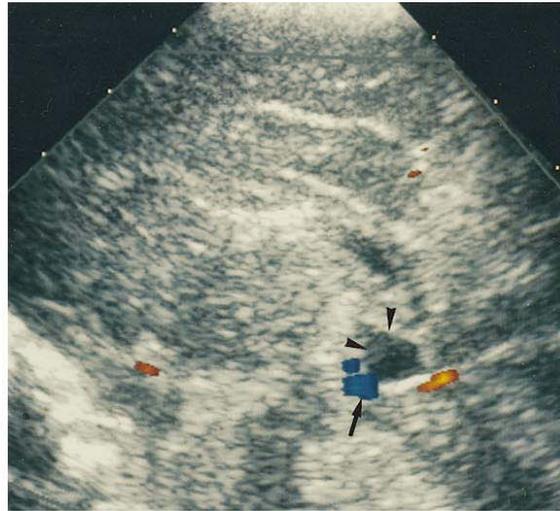
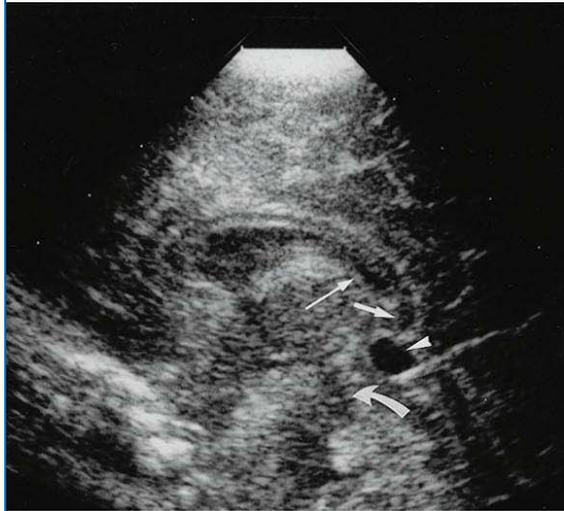


Cavum  
septi

Cavum  
Vergae

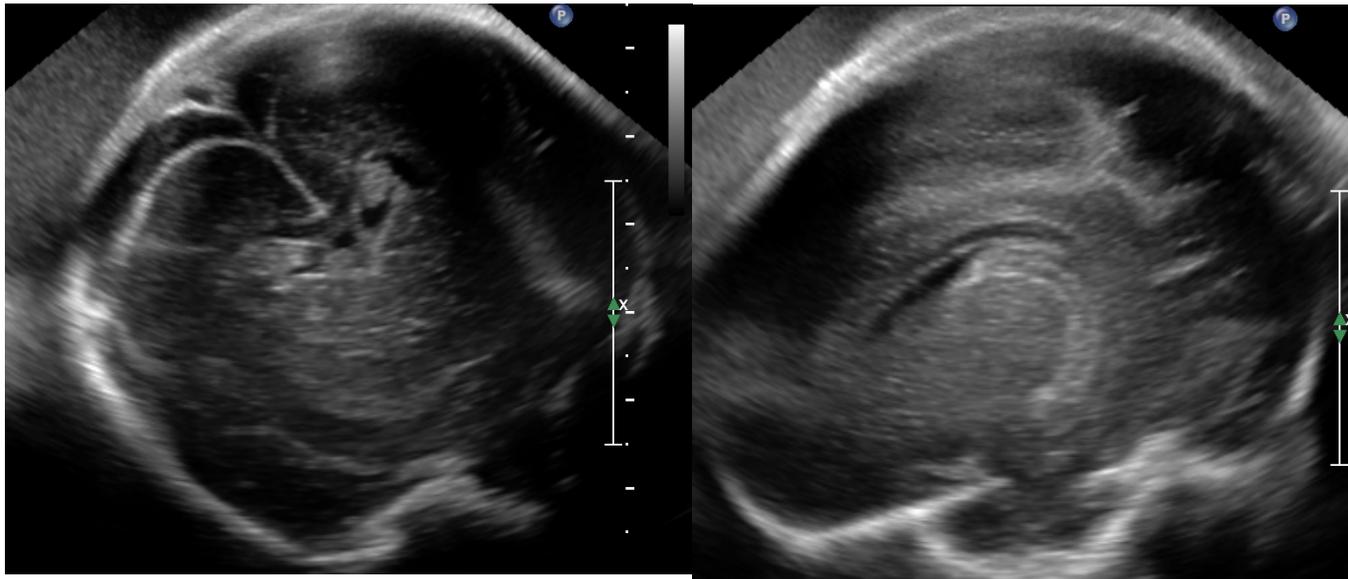
# CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

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



Inferior CC  
Encima v cereb int  
No afecta CQ

# CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

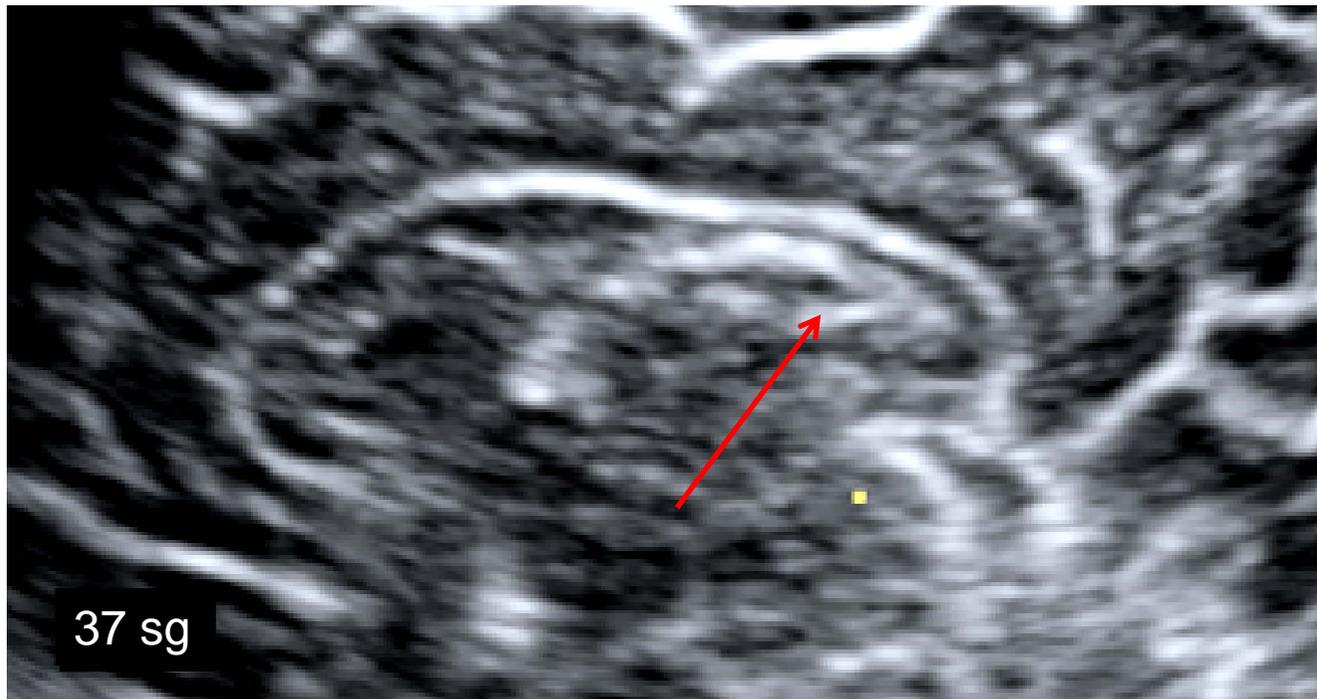


**CORTE CORONAL Y SAGITAL !!**

## CAVUM SEPTUM PELLUCIDUM

### ➤ H<sup>a</sup> natural ?

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



➤ ¿Qué anomalías podemos encontrar a nivel septal?

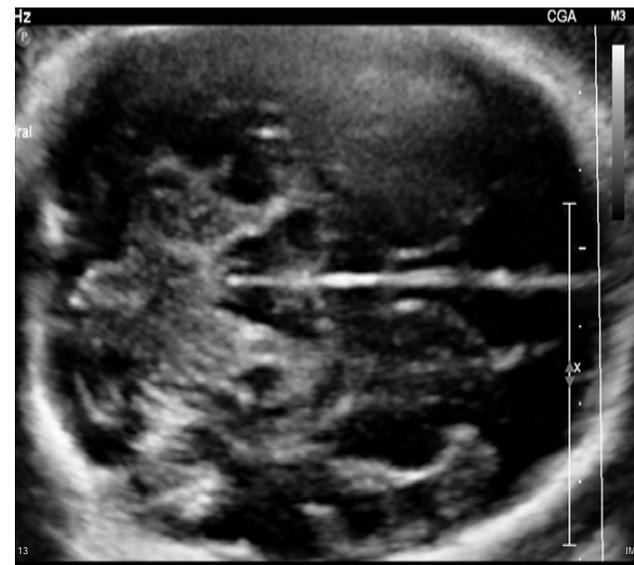
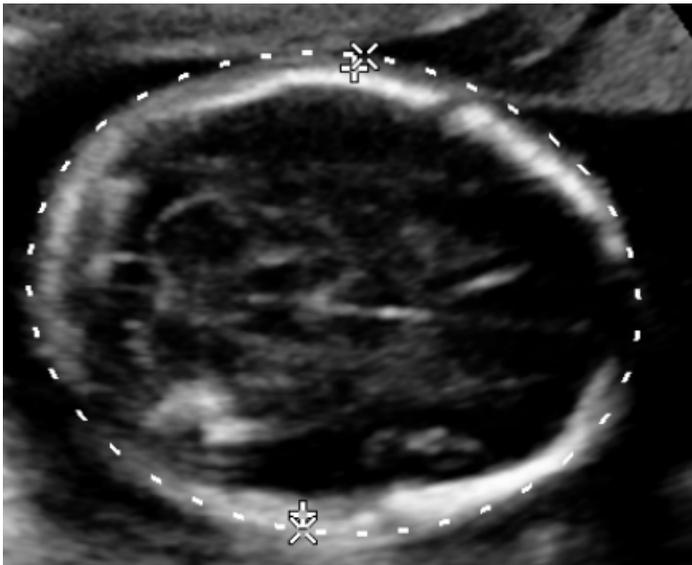
- Agenesia del SP
- CSP “colapsado”



**CAVUM NO SE VE**

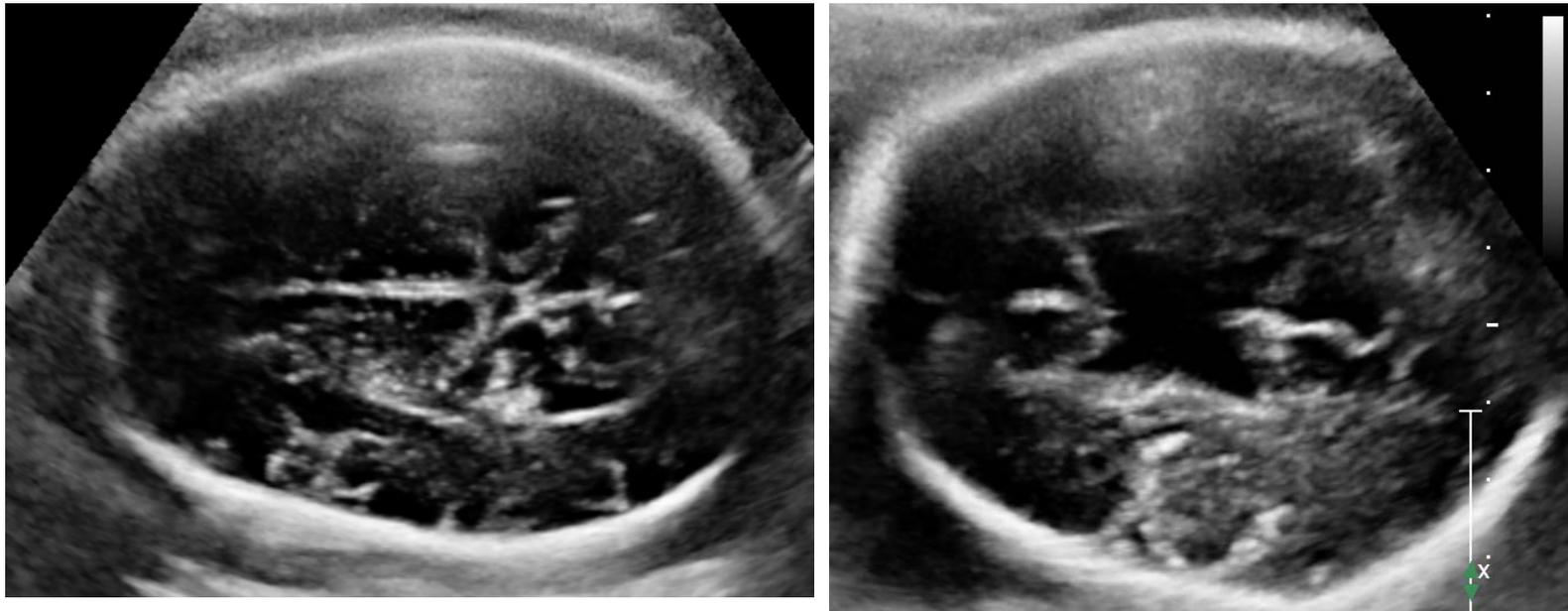
- CSP aumentado tamaño

### ➤ Cavum no visualizado



**Signo de alarma de anomalías SNC !!!!**

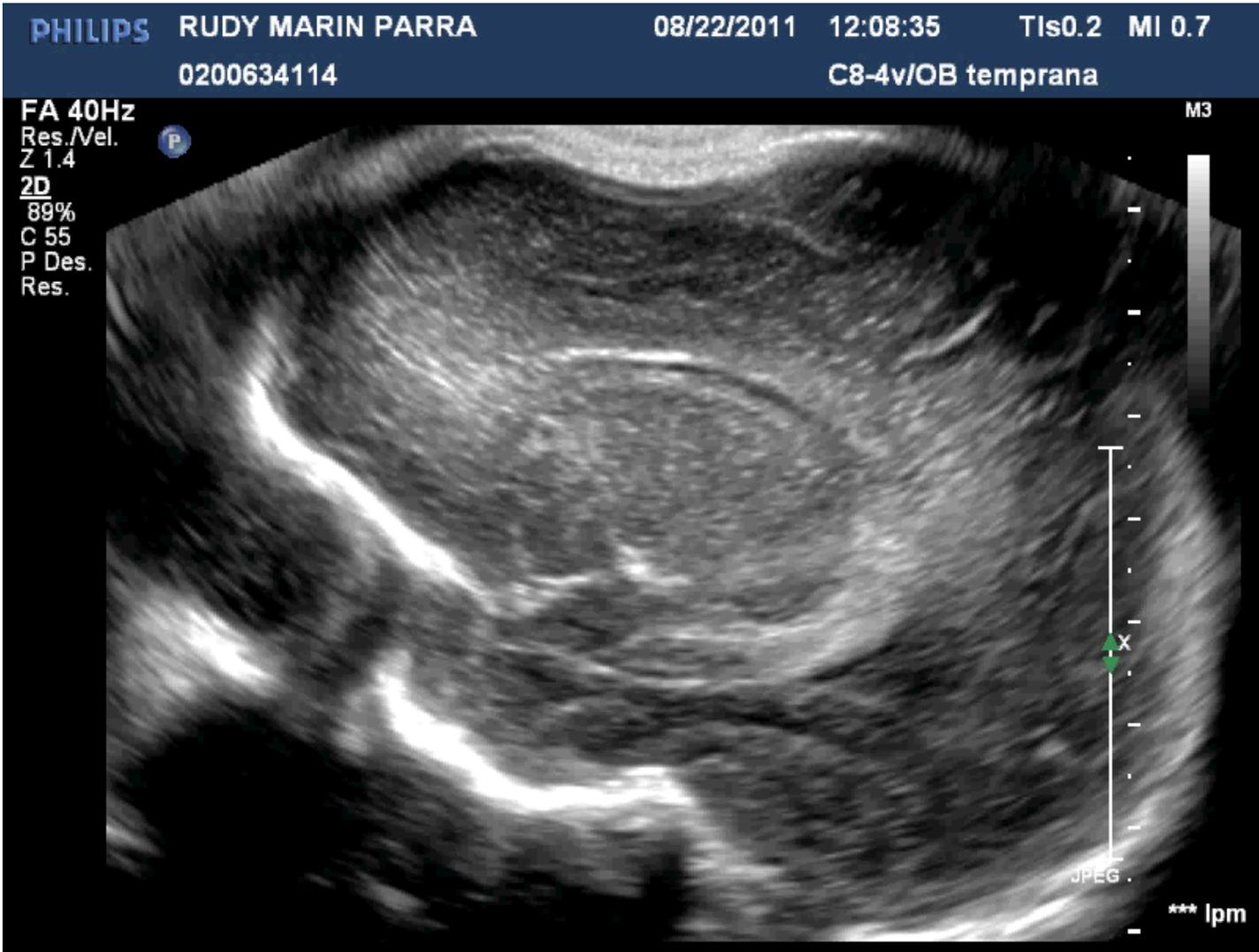
### ➤ Agenesia del SP



# ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM



# ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM

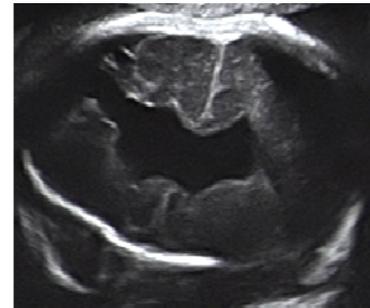


## ANOMALIAS DESARROLLO SEPTUM PELLUCIDUM: DX DIF ASP

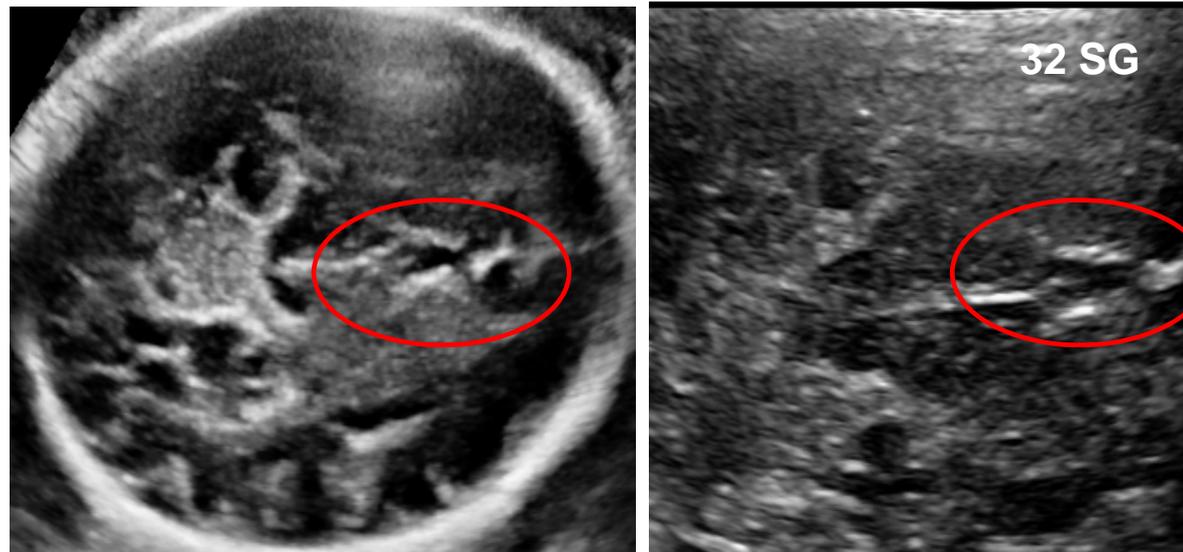
- Displasia septo óptica
- Holoprosencefalia lobar



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

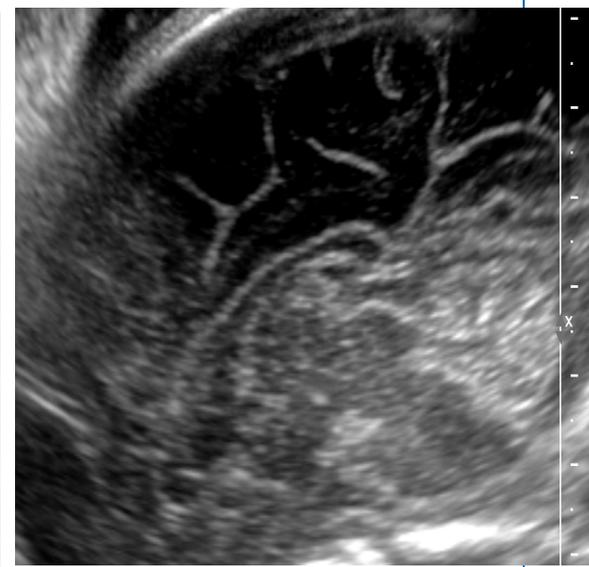
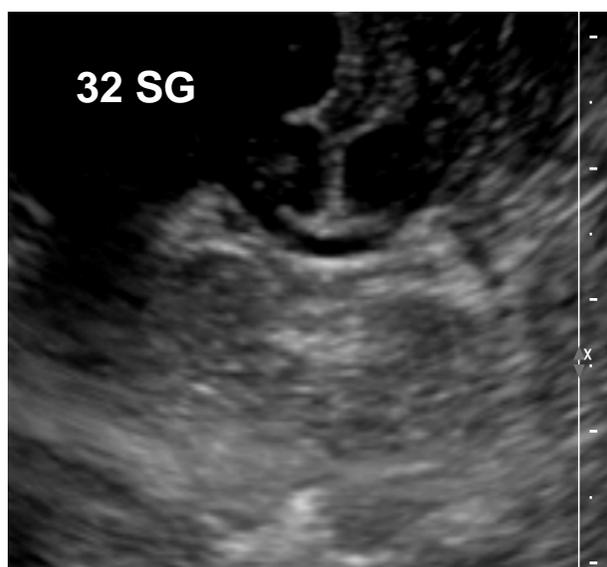
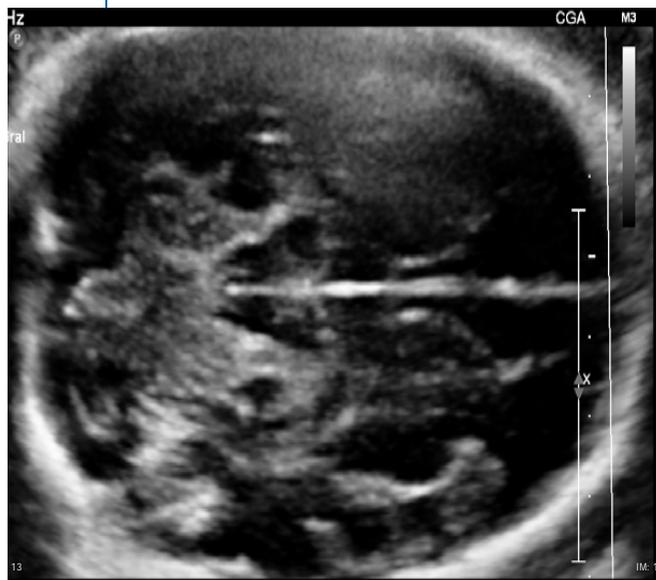


- **Cavum no visualizado o forma anormal**



**Signo de alarma de anomalías SNC !!!!**

## ANOMALIAS DEL CSP: CSP NO VISUALIZADO



Septum esta íntegro

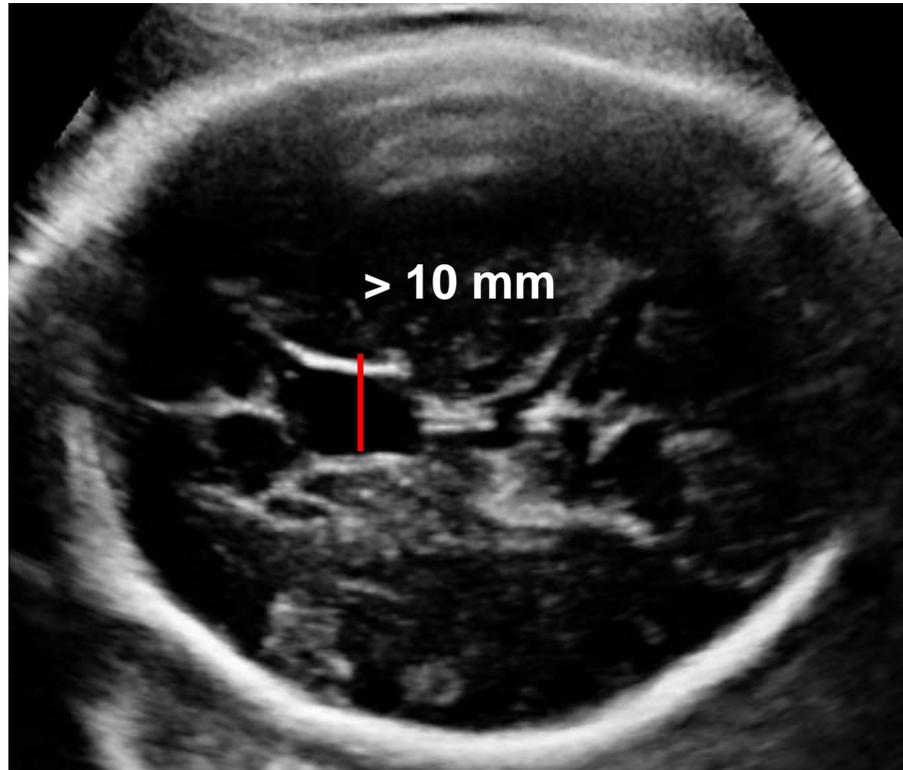
**CSP “COLAPSADO”**  
TERCER TRIMESTRE

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**



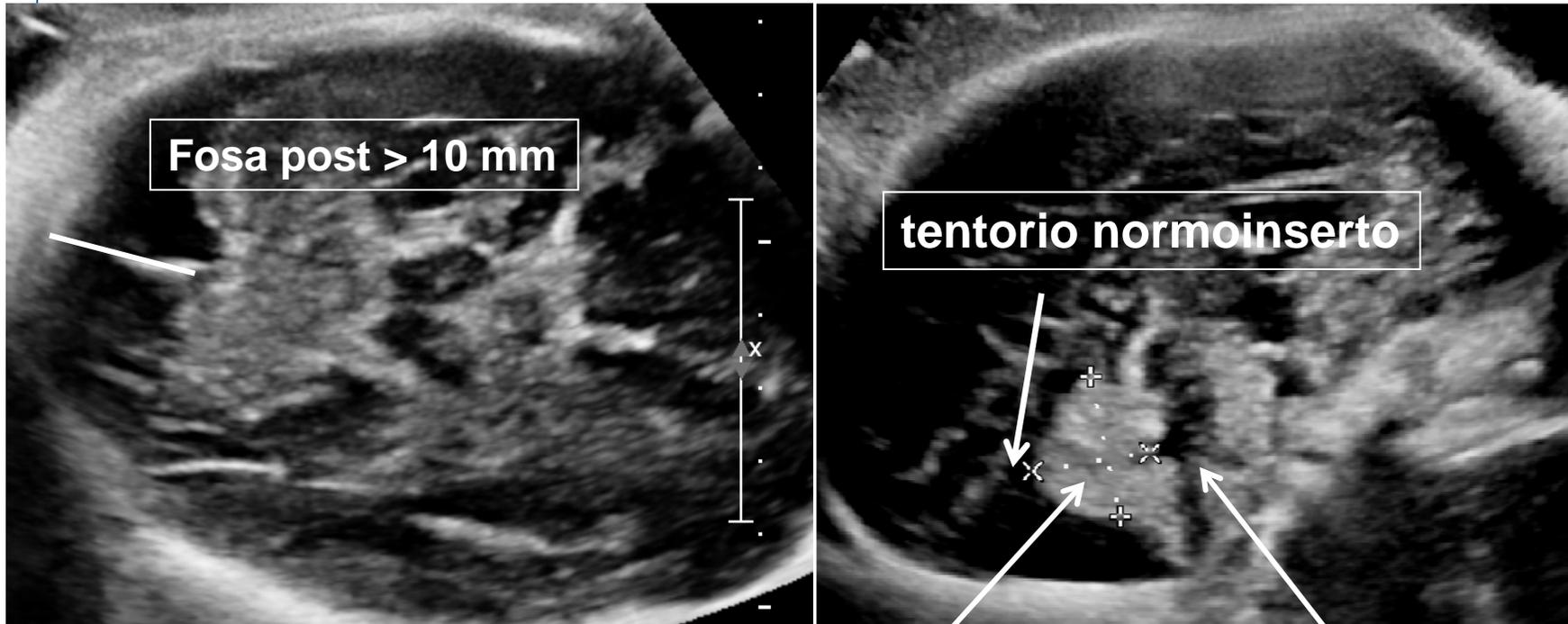
## ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

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



## ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

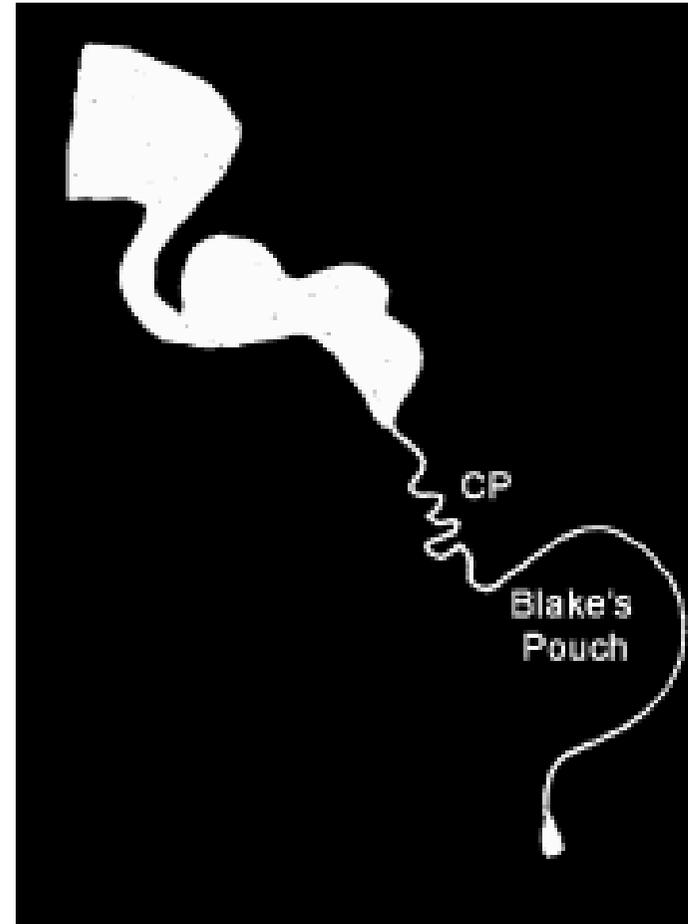
### ➤ Mega cisterna Magna



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

ConSORCI



Sanitari Integral

## ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

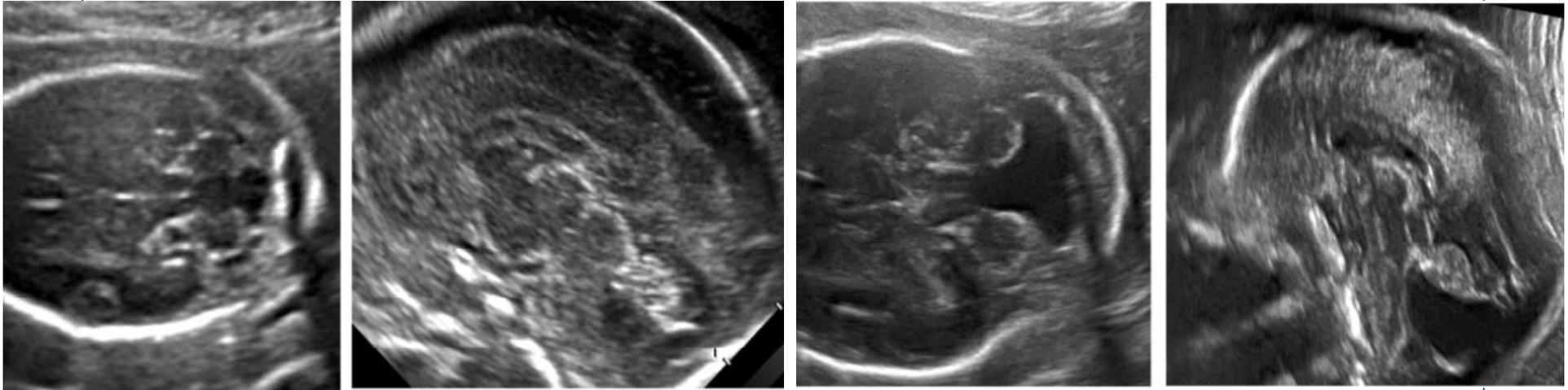
### ➤ Quiste aracnoideo



VERMIS NORMAL PERO DISTORSIONADO  
TENTORIO NORMAL

## ANOMALIAS MENORES DE LA FOSA POSTERIOR

➤ ¿En qué otras anomalías hay que pensar?



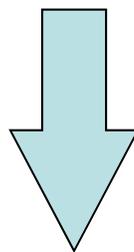
**VERMIS CEREBELOSO!!!**  
TENTORIO  
TORCULA HEROPHILO

Volpe et al y Gandolfi et al , UOG 2012

## 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