

# Imagen de un caso excepcional de un trastorno de migración neuronal

Dr. J. Francisco García Quintanilla\*  
Dra. Martha Estrella Garza\*\*  
Dr. Roberto Flores Santos\*\*

## Resumen

Presentamos un caso en el que los trastornos de migración neuronal explican los espectaculares hallazgos de la imagen por resonancia magnética (IRM) en un recién nacido con diagnóstico en útero por ultrasonido (US) de hidrocefalia asimétrica y que al nacimiento los estudios de imagen mostraron un panorama completo distinto, con signos francos de un mal desarrollo muy amplio de la línea media, agenesia del cuerpo calloso megacisterna magna y comunicación del espacio subaracnoideo frontal y occipital.

**Palabras clave:** hidrocefalia asimétrica, megacisterna, agenesia del cuerpo calloso, crisis convulsivas.

## Summary

We present the case of a migration disorder of the central nervous system, suspected in utero and confirm with magnetic resonance imaging after delivery. The amount of brain tissue lost during embryological formation makes a real challenge, as the imaging method shows, to predict the neurological development and behavior in this patient.

**Key words:** Bilateral schizencephaly, septo-optic dysplasia.

\*Radiólogo del Hospital Infantil de Monterrey SSA. , \*\* Pediatras-Neonatólogos del Hospital de Gineco-Obstetricia del IMSS, Monterrey.

**Correspondencia:** cderad@acnet.com

### Reporte de un Caso

Dado el antecedente de un estudio de ultra sonido (US) en utero con el diagnóstico de hidrocefalia asimétrica, se procedió a practicar en un recién nacido varón a término obtenido por cesarea sin complicaciones con un peso de 4,250 grs y apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 minutos, estudios de imagen para valorar los hallazgos en utero.

El embarazo de 38 semanas transcurrió sin complicaciones maternas. A la exploración física neonatal no se apreciaban malformaciones externas. Los movimientos en las extremidades se encontraban conservados. El perímetro cefálico era normal, la fontanela normotensa y los pares craneales íntegros. Los reflejos primitivos se encontraban presentes.

El US fontanelar practicado en el recién nacido mostró una gran cavidad quística, con separación de los hemisferios, una gran cisterna magna, no siendo posible visualizar las cavidades ventriculares. Dada la magnitud de los hallazgos se procedió a practicar un estudio de resonancia mag-

nética (IRM), identificándose una total división de los hemisferios cerebrales por una gran fisura que incluía desde la fosa posterior con una cierta separación de los hemisferios del cerebelo, agenesia del vermis, megacisterna magna, agenesia del cuerpo caloso, tercer ventrículo abierto y separación de los hemisferios talámicos, visualizándose los ventrículos laterales paralelos y colapsados. No existían indicios del septum lucidum y la fisura interhemisférica se prolongaba hasta la región subaracnoidea frontal con aspecto de esquizencefalia de labios separados.

Hacia la base de cráneo se observó el quiasma óptico traccionado, no siendo posible definir el tallo hipofisiario o la glándula hipófisis, ver figuras 1, 2 y 3.

El contenido orbitario era normal, con un cierto grado de hipotelorismo. Por tratarse de un recién nacido no fue posible definir la presencia de sustancia gris heterotópica.

Inmediatamente después de la formación del tubo neural, comienza la proliferación de la capa de células neuroepiteliales que recubren al canal neural, produciendo



Figura 1. Plano axial en el que se demuestra la extensa hendidura con prácticamente una desaparición de las estructuras de la línea media con los ventrículos laterales rudimentarios y colapsados. Notese en el plano axial cambios en la posición del quiasma y los nervios ópticos.

ondanadas de neuroblastos que migran del centro a la periferia formando las capas de la corteza cerebral. La mayor migración neuronal tiende a ocurrir en un período de dos meses, entre la octava y la decimosexta semanas de gestación.<sup>1,2</sup> Los trastornos de migración neuronal se caracterizan por existir una localización ectópica de neuronas asociado o no a una serie de acontecimientos como agiria, paquigiria, polimicrogiria, substancia gris heterotópica, megalencefalia, esquizencefalia o trastornos de formación del tipo holoprocencefalia<sup>3</sup>

En el 80% de los casos, los trastornos de migración se asocian a ausencia completa o parcial del septum lucidum o del cuerpo calloso, como en el caso aquí reportado, en el que existe una ausencia completa de las estructuras de la línea media, identificándose los nervios ópticos y el quiasma excéntricos.<sup>4</sup>

Este pobre desarrollo del área visual está en relación a la embriogénesis de la lámina terminal, precursora también del septum lucidum y del cuerpo calloso. La lámina terminal probablemente al presentar un daño en su delineación

antes de la octava semana de desarrollo puede producir un defecto de migración neuronal o agenesia en las estructuras de la línea media<sup>5-6</sup>

Los pacientes con este tipo de trastornos pueden exhibir un rango muy amplio de alteraciones neurológicas, tomando en cuenta la infinidad de conexiones que representan estructuras como el cuerpo calloso o el área visual, todo depende de la cantidad y sitio de tejido cerebral involucrado.

En ocasiones los signos predominante son las crisis convulsivas intratables.<sup>4</sup>

Los estudios de IRM son altamente sensibles para definir los patrones de mielinización en el sistema nervioso central, sin embargo la diferenciación entre las substancias gris y blanca ocurre algunos meses después del nacimiento, razón por lo cual no es posible definir en el recién nacido la presencia de substancia gris heterotópica.<sup>4,5</sup>

En nuestra comunicación resulta sorprendente el estado clínico normal del paciente al nacimiento comparado con



Figura 2 Plano sagital en el que se demuestra la extensa hendidura con prácticamente una desaparición de las estructuras de la línea media con los ventrículos laterales rudimentarios y colapsados. Note en el plano axial cambios en la posición del quiasma y los nervios ópticos.

