

Agenesia parcial del cuerpo calloso en una infante

Partial agenesis of the *corpus callosum* in a child

**Dr. Julio Ernesto Rodríguez Serret, Dr. Jose Angel Martínez López y
Dra. Yuneisy Renté Nabadié**

Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una infante de 13 meses de edad, con antecedente de agenesia del cuerpo calloso, quien ingresó en la sala de nutrición del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba por presentar ganancia insuficiente peso, pérdida de la visión en ambos ojos y audición disminuida. Se realizó resonancia magnética por imágenes donde la presencia del esplenio confirmó la agenesia parcial.

Palabras clave: infante, agenesia del cuerpo calloso, esplenio, resonancia magnética.

ABSTRACT

The case report of a 13 months child is presented with a history of agenesis of the *corpus callosum*, who was admitted in the nutrition room of "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba, due to poor weight gain, loss of vision in both eyes and diminished audition. A magnetic resonance imaging was carried out where the presence of the splenium confirmed the partial agenesis.

Key words: child, agenesis of the *corpus callosum*, *splenium*, magnetic resonance.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas cerebrales se diagnostican frecuentemente, incluso, desde la etapa prenatal, entre ellas se incluyen: hidrocefalia, holoprosencefalia, malformación de Dandy Walker, quistes aracnoideos, hidranencefalia, esquizoencefalia y agenesia del cuerpo calloso.¹

El cuerpo calloso (CC) constituye el sistema de asociación interhemisférica más importante; su función fundamental es el intercambio de información para que ambos cerebros trabajen de forma coordinada, a través de su unión transversal.² Su concavidad inferior cubre fundamentalmente a los ventrículos laterales y está formado desde el punto de vista anatómico por la rodilla que termina en un extremo afilado llamado pico, el segmento medio, que es el cuerpo propiamente dicho o tronco, el cual

finaliza hacia atrás con el rodete o esplenio. Toda su estructura está constituida por fibras comisurales que son cilindroesjes de las células piramidales de la corteza.

La agenesia del cuerpo caloso (ACC) es una anomalía que consiste en la ausencia parcial o total, de forma congénita o mediante condición neuropatológica, de esta estructura, debido a alteraciones en el desarrollo; siendo así definida por su ausencia y no por sus manifestaciones. Se produce por una agresión sobre la lámina terminal durante la séptima o duodécima semana de gestación, que trae consigo agenesias parciales y después de la decimoctava semana, hipoplasias.

Se plantean 4 variantes de malformación:

- ACC total: se produce cuando no existe CC.
- ACC parcial: cuando existe solo una parte del CC, o sea, comenzó a desarrollarse pero en un momento dejó de crecer, dado que la estructura crece de la parte frontal del cerebro a la trasera. Normalmente sucede que algún obstáculo podría haber bloqueado dicho crecimiento.
- Hipoplasia: la dirección de crecimiento del CC está presente, pero los nervios no se desarrollan como para formar una estructura. En las imágenes de resonancia magnética se ve un cuerpo caloso muy delgado.
- Disgenesias del CC: podría significar cualquiera de las condiciones antes expuestas.

Las causas de la agenesia del cuerpo caloso aún no han quedado claras y se plantea que se produce debido a múltiples factores, tales como carencia de vitaminas, exposiciones a radiaciones, infecciones prenatales y tóxicas, tabaquismo, diabetes materna y causas genéticas. Puede estar asociada a otras anomalías, entre las cuales figuran: quistes interhemisféricos, trastornos en la migración neuronal y un síndrome raro como el de Aicardi, que incluye espasmos en flexión, agenesia del cuerpo caloso, así como anomalías coriorretinianas.^{3,4}

En tal sentido, los medios diagnósticos de neuroimágenes son útiles y la resonancia magnética resulta uno de los ideales y más sensibles en la demostración posnatal de la anomalía, atribuible a las imágenes multiplanares que ofrece en diferentes secuencias de cortes e intensidades en los tiempos de relajación, lo cual permite su descripción con exactitud y la existencia de otras lesiones congénitas asociadas.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una infante de 13 meses de edad, 6 kg de peso y procedencia urbana, quien acude a la consulta de nutrición del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba por presentar ganancia insuficiente de peso.

- Antecedentes prenatales
 - Resultado de ultrasonido genético: reveló imagen ecolúcida en proyección del *septum pelucidum* que medía 33 por 26 mm con aspecto de *cavum vergae* y ligera dilatación ventricular, sin visualizarse cuerpo caloso.

- Cuadro clínico inicial

- Pérdida de la visión de ambos ojos, disminución de la audición bilateral y ganancia inadecuada de peso para su edad

- Examen físico

- Retardo en el desarrollo psicomotor y ausencia de reflejos pupilares e hipoplasia del nervio óptico derecho

- Exámenes complementarios

- Hemoglobina: 112 g/L
- Hematocrito 33 L/L
- Glucemia: 4,2 mmol/L
- Perfil hepático: normal

Para complementar el estudio de imágenes se indica resonancia magnética cerebral, que mostró un gran defecto de línea media por agenesia parcial del cuerpo calloso solamente representado por el esplenio, con dilatación y asimetría de los ventrículos laterales, presencia de nódulo subependimario medial derecho y marcada amplitud de la cisterna supraselar, todo lo cual confirmó el diagnóstico de agenesia parcial del cuerpo calloso (figura 1, figura 2 y figura 3).

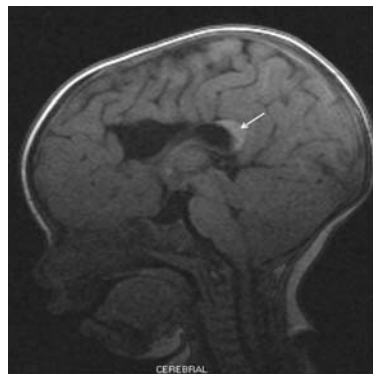


Fig 1. Corte sagital en T₁: ausencia de rodilla y del cuerpo calloso, solamente se observa el esplenio (flecha)

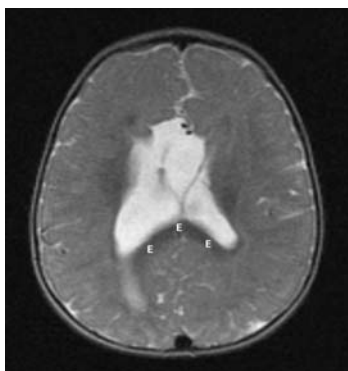


Fig 2. Corte axial T2: dilatación del sistema ventricular, cisura interhemisférica de contornos algo festoneados. Nótese el esplenio calloso (E).

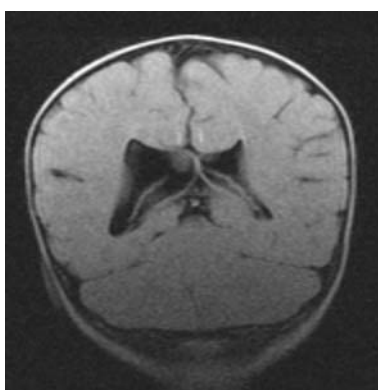


Fig 3. Corte coronal en FLAIR (inversión de la señal del LCR en T2): III ventrículo alto, seguido de la cisura interhemisférica, asimetría ventricular y nódulo subependimario medial derecho

COMENTARIOS

El cuerpo calloso se forma entre los 2 primeros meses del periodo de gestación. Su agenesia no es una rara malformación, a pesar de ser poco frecuente. Aunque la fisiopatología de la ACC no se conoce totalmente, se piensa que 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 dicha lámina terminal. La ACC se asocia en 85,0 % de los casos a otras anomalías encefálicas, debido al desarrollo embrionario simultáneo de las diferentes estructuras cerebrales, las cuales incluyen: quiste interhemisférico, cambios en la migración y organización neuronal cortical, anomalías del cerebelo, lipomas, encefalocele, holoprosencefalia, arteria cerebral anterior ácidos, malformaciones de Dandy-Walker y de Chiari II, así como quiste aracnoideo.

Aparecen anomalías sistémicas en 62,0 % de los casos, las cuales son de tipo musculoesquelético, cardiovascular, respiratorio, gastrointestinal y urogenital. En

20,0 % de los pacientes se presentan defectos cromosómicos, la mayoría del tipo de las trisomías. La elevada frecuencia de malformaciones encefálicas, sistémicas y cromosómicas asociadas sugiere que, con frecuencia, la ACC forma parte de una alteración generalizada del desarrollo.⁵

Por otra parte, la edad de detección de la ACC es variable, pues depende sobre todo del grado de afectación del individuo. Si la malformación está asociada a otro síndrome o anomalía suele diagnosticarse al nacimiento o en los primeros meses de vida; no obstante, los casos de agenesia parcial que no estén asociados a otra anomalía, pueden no presentar incidencias y ser diagnosticados tardíamente o de forma casual.

Existen características clínicas que sugieren esta anomalía, algunas de ellas estuvieron presentes en este caso:²

- Retardo general en el desarrollo, fundamentalmente en las áreas motoras, de coordinación, equilibrio, tono muscular y lenguaje
- Coeficiente intelectual inferior al normal
- Problemas para succionar, masticar y control de esfínteres, que si se logra, sería hacia los 6 o 7 años aproximadamente.
- Problemas en la visión: ceguera desigual y obstrucción de las vías lagrimales
- Dificultad para defenderse táctilmente y alta tolerancia al dolor
- Dificultad en la comunicación y el aprendizaje
- Variabilidad en cuanto a la dominancia de la lateralidad

Según Osborn⁶ el cuerpo calloso se forma de adelante hacia atrás y exceptúa el rostro, que se surge en último lugar. Cuando la agenesia es parcial, el esplenio y el rostro siempre están ausentes. Llama la atención en este caso, la presencia del esplenio con ausencia de la parte anterior de la estructura del cuerpo calloso. Ahora bien, si se tiene en cuenta que su desarrollo embrionario normal es anteroposterior y lo que ocurre con mayor frecuencia es que falte el esplenio (lo cual no sucede en esta paciente), entonces pudieran existir otros mecanismos fisiopatológicos no descritos en la agenesia parcial del cuerpo calloso.

Finalmente, en el diagnóstico diferencial hay que plantear la presencia de otras imágenes líquidas de línea media, tales como *cavum septum pellucidum* prominente, quiste aracnoideo o porencefálico y holoprosencefalia; su pronóstico se determina fundamentalmente por las anomalías asociadas, puesto que se consideran las principales responsables del diagnóstico clínico.⁷

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Díaz Lazo H, Huamán Sánchez J, Morón Cabrera E. Malformaciones cerebrales congénitas valoradas por ultrasonido transfontanelar. Rev Per Radiol. 2001 [citado 15 Mar 2016]; 5 (13). Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/radiologia/v05_n13/malformaciones_cerebrales.htm
2. Definición de cuerpo calloso. 2016 [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: <http://www.encyclopediasalud.com/definiciones/cuerpo-calloso>
3. Rodríguez Pérez B. Documentación sobre la agenesia del cuerpo calloso. [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: <http://webs.ono.com/agenesia/trabajo.htm>

4. Roca G, Cotanda P, Berniell JA, Corretger JM, Uriz S. Síndrome de Aicardi. Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología. 1975 ; 35 (3): 301-8.
5. Gonçalves Ferreira T, Sousa Guarda C, Oliveira Monteiro JP, Carmo Fonseca MJ, Filipe Saraiva P, Goulão Constâncio A. Agenesia del cuerpo calloso. Rev Neurol. 2003 [citado 15 Mar 2016]; 36 (8): 701-6.
http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion-logo/agenesia_cuerpo_calloso.pdf
6. Osborn AG. Neurorradiología diagnóstica. Madrid: Mosby-Doyma; 1996.
7. Fischer Fuentealba D, Aguilera Peña S, Enriquez Guzmán G, Rodríguez Arís JG, Medina Herrera L, Terra Valdes R. Agenesia del cuerpo calloso. [citado 15 Mar 2016]. Disponible en: http://www.cerpo.cl/items/File_002_00355_0024.pdf

Recibido: 1 de abril de 2016.

Aprobado: 16 de junio de 2016.

Julio Ernesto Rodríguez Serret. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba.
Correo electrónico: julio@hospclin.scu.sld.cu