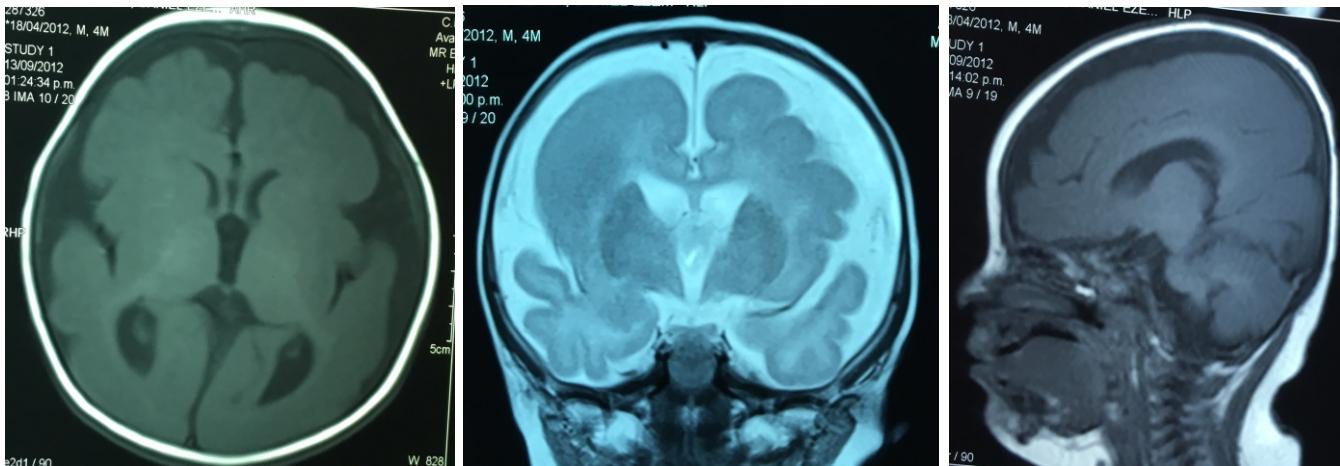




Trastorno de migración neuronal

Daniel Pérez Rulfo Ibarra Melissa Fernanda Chávez Castillo Ma. Guadalupe Alcalá Padilla



Descripción de la imagen

Se trata de paciente masculino de 2 meses de edad, producto de la 2da gestación, obtenido vía cesárea a las 36 semanas de edad gestacional. Al nacer tuvo un peso de 2700gr y obtuvo un puntaje Apgar 8-9.

Fue llevado a valoración por presentar crisis convulsivas generalizadas del tipo espasmo infantil flexor en salvias de 4 días de evolución diagnosticándose un síndrome de West.

La exploración física demostró perímetrocefálico de 39.5 cm, paciente alerta, con pupilas simétricas reactivas con fondo de ojo normal, sin alteración en nervios craneales, sin datos de focalización ni de hipertensión endocraneana, reflejos miotáticos aumentados de manera bilateral y con espasticidad.

Se realizaron exámenes laboratoriales reportando cariotipo: 46 XY sin alteración.

Anticuerpos anti-Citomegalovirus y anti-Toxoplasma negativos.

Hibridación fluorescente *in situ* (FISH) de sangre periférica reportando locus 17p13.3 (LIS1) Miller-Dieker y locus 17q21.1 (RARA): negativo para delección Miller-Dieker. En la resonancia magnética de cráneo se evidenció un área de la corteza cerebral con ausencia de giros y algunas otras áreas con giros amplios, estos últimos a nivel frontal bilateral, con lisencefalía incompleta generalizada secundaria a trastorno de migración neuronal.

Las malformaciones del desarrollo cortical son anomalías estructurales de la corteza cerebral que cada vez se reconocen más como causa de epilepsia, retraso psicomotor, retraso mental y déficit neurológicos. Las malformaciones del desarrollo cortical se dividen en tres grupos:

1. Malformación secundaria a proliferación neuronal, glial o apoptosis: micro y macrocefalia, hamartomas corticales.

2. Malformación secundaria a trastorno de migración neuronal: lisencefalía (agiria-paquigiria), heterotopias.

3. Malformación secundaria a organización cortical anormal: polimicrogiria, esquizencefalia.

La lisencefalía es una malformación que se caracteriza por una superficie cerebral lisa o relativamente lisa. Se denomina agiria y paquigiria a la ausencia o anormalidad de giros corticales, respectivamente, que determina un engrosamiento anormal de la corteza con pobre laminación y heterotopia neuronal difusa.

Lecturas recomendadas:

1. Fejerman N, Fernández E. Neurología Pediátrica. 3 edición, 2010, Ed. Médica Panamericana.
2. Swaiman K. Pediatric Neurology. 5 Edition, 2012, Ed. Elsevier.

PNPC CONACYT Pediatría Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde.

Autor para correspondencia:
Daniel Pérez Rulfo Ibarra
Profesor Titular PNPC CONACYT
Pediatría Hospital Civil de Guadalajara
Fray Antonio Alcalde.
Contacto al correo electrónico:
dperezrulfo@hotmail.com