

Neuroimágenes de las displasias corticales

Carlos Rugilo¹

Revista FRONTERAS EN MEDICINA 2015;10(1):17-19

Las displasias corticales focales (DCF) representan un amplio espectro clínico, histopatológico y neurorradiológico de patrones aberrantes en la organización arquitectural de la neocorteza y la sustancia blanca adyacente. Frecuentemente causan epilepsia intratable en los niños. Si bien se conocen desde hace mucho tiempo, en los últimos años se ha revisado su clasificación. Actualmente se consideran los siguientes tipos¹⁻⁷:

Malformación leve del desarrollo cortical

Tiene arquitectura normal o solo dislaminaación cortical con abundantes neuronas ectópicas localizadas en el interior o las adyacencias de la capa cortical 1 o en la sustancia blanca. No se detectan con las imágenes de resonancia magnética (RM) actuales y representan un diagnóstico de anatomía patológica. Se cree que son secundarias a injurias producidas en la última etapa de la gestación, a nivel periparto o, incluso, en la etapa posnatal inicial¹⁻⁷.

Displasias corticales focales tipo I

Son alteraciones posmigratorias de la arquitectura del manto cortical, tanto en la disposición radial (tipo Ia), tangencial (tipo Ib) o ambas (tipo Ic) de las neuronas corticales. También se cree que se deben a injurias adquiridas de la gestación tardía o en los períodos del peri o posparto inmediato. Tienden a manifestarse más tarde que la tipo II y son más frecuentemente encontradas en adultos. Tienen predilección por las regiones tampo-ro-parieto-occipitales. La frecuencia de crisis es menor que en las tipo II, y la mayoría de las crisis son parciales. En la histología son alteraciones de la corteza y, usualmente, de la sustancia blanca subyacente. Si

bien puede haber neuronas piramidales grandes ectópicas en las capas superficiales, no se encuentran neuronas dismórficas ni células *balloon*. Las características en la RM son variables (**Figura 1**). La mitad no se detectan con el primer estudio. Cuando son evidentes, tienen borramiento focal de la unión gris-blanca en las secuencias T1 y T2 con una tenue hiperintensidad en la tipo FLAIR. El motivo primordial del borramiento es la hiperintensidad de la sustancia blanca subyacente. En la mitad de los casos se observa una disminución del volumen del parénquima a nivel de la displasia con cierto adelgazamiento de la corteza. El engrosamiento cortical es inusual. La secuencia más sensible es FLAIR, especialmente si se estrechan las ventanas en la estación de trabajo. Frecuentemente es necesario realizar varios estudios en equipos de alto campo. En los casos donde la RM es normal y existen altas sospechas clínicas y electrofisiológicas de esta entidad, está recomendado completar la evaluación con tomografía por emisión de positrones (PET) (**Figura 2**). Si se encuentra un área de hipometabolismo, se sugiere repetir la RM para realizar un corregistro con la PET en búsqueda de un borramiento cortical a ese nivel¹⁻⁷.

Displasias corticales focales tipo II

Conocida desde 1971 por la clásica descripción de Taylor, representa una malformación producida por una proliferación neuronal anormal. Los cambios histológicos son más consistentes que en los otros tipos y conforman un grupo bastante homogéneo. En este caso, la injuria responsable es más precoz en la gestación y suele estar determinada genéticamente. En la histología tienen una alteración arquitectural de las 6 capas corticales y citoarquitectural con neuronas dismórficas (tipo IIa) y células *balloon* (tipo IIb) derivadas de las células gliales radiales. También se observa proliferación glial y reducida mielinización en la sustancia blanca subyacente. Debido a que existe una superposición de este trastorno con la esclerosis tuberosa (de hecho son histológicamente idénticos a los *tubers* corticales), siempre es necesario buscar otros rasgos de esta enfermedad en todos los pacientes. La epilepsia es su manifestación clínica principal, posiblemente secundaria a

1. Servicio de Diagnóstico por Imágenes.
Hospital Británico de Buenos Aires. CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia: XXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXXX
XXXXXX

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 06/04/2015 | Aceptado: 08/04/2015

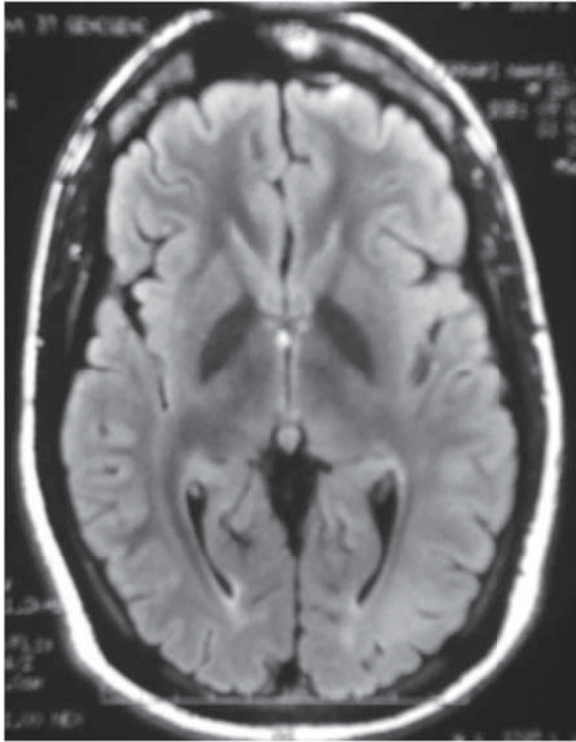


Figura 1. Displasia cortical focal tipo I. RM de cerebro. Corte axial en secuencia FLAIR. Se observa pérdida de la diferenciación de la sustancia gris-blanca con leve aumento de la señal de la sustancia subcortical en la región temporo-occipital izquierda.

la alta epiletogenicidad de las células aberrantes y suele comenzar tempranamente durante la lactancia y niñez con crisis frecuentes. Suelen estar localizadas a nivel extratemporal y se asocian con un excelente pronóstico luego de su resección quirúrgica probablemente por su relativamente sencilla detección en las imágenes de resonancia magnética (RM).

A nivel del electroencefalograma se suelen manifestar por una sucesión repetitiva de espigas rápidas de alta amplitud seguidas de ondas lentas de alta amplitud separadas por períodos relativamente planos.

En la RM no es posible aún diferenciar los tipos IIa y IIb. Si las lesiones son extensas, se observa un patrón anormal de las circunvoluciones con expansión y surcos irregulares. La señal de la sustancia blanca subyacente es hiperintensa en T2 y FLAIR. La unión de las sustancias gris y blanca aparece nítida en T1 y T2 pero borrosa en la secuencia FLAIR (**Figura 3**). En ciertos pacientes se puede observar el signo del transmanto, que es una señal lineal hiperintensa en T2 y FLAIR extendida desde la lesión hasta la superficie

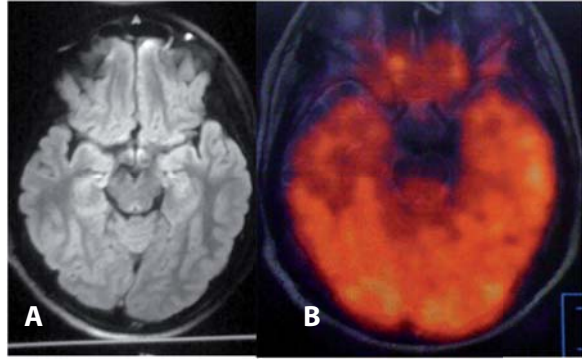


Figura 2. Displasia cortical focal tipo I con RM normal. RM de cerebro, corte axial en secuencia FLAIR equipo de 3 T: No se observan alteraciones; y B. PET con FDG: Hipometabolismo en el lóbulo temporal derecho que coincidía con los hallazgos electrofisiológico.

ventricular y es bastante específica de este trastorno. La señal cambia con la edad del paciente. En los recién nacidos y lactantes se visualiza con señal hiperintensa en T1 e hipointensa en T2, para virar a un patrón de señal opuesto luego de terminada la mielinización. Existe un período, entre los 12 y 30 meses de vida, cuando pueden pasar desapercibidas si no se utilizan secuencias T1 con transferencia magnética para suprimir la mielinización de la sustancia blanca. Ocasionalmente pueden clasificarse al igual que los *tubers*. En difusión suelen asociarse con facilitación (aumento de la difusibilidad y reducción de la anisotropía fraccional) en la sustancia blanca subyacente. En la espectroscopia se observa un descenso del pico de NAA con un pico de colina normal o ligeramente aumentado. En TE corto hay un aumento del pico de mioinositol. En las secuencias de perfusión cerebral muestran un patrón normal o reducido con respecto al hemisferio contralateral¹⁻⁷.

Displasias corticales focales tipo III

Son DCF tipo I asociadas a otras patologías: tipo IIIa a esclerosis hipocámpica (**Figura 4**), tipo IIIb a tumores gliales o glioneuronales, tipo IIIc a malformaciones vasculares y tipo IIId a cicatrices por daños isquémicos, traumáticos o infecciosos ocurridos tempranamente¹⁻⁷.

Conclusión

Las neuroimágenes han cambiado drásticamente la aproximación a los pacientes epilépticos, especialmente al subgrupo de los casos refractarios, que pueden beneficiarse del tratamiento quirúrgico.

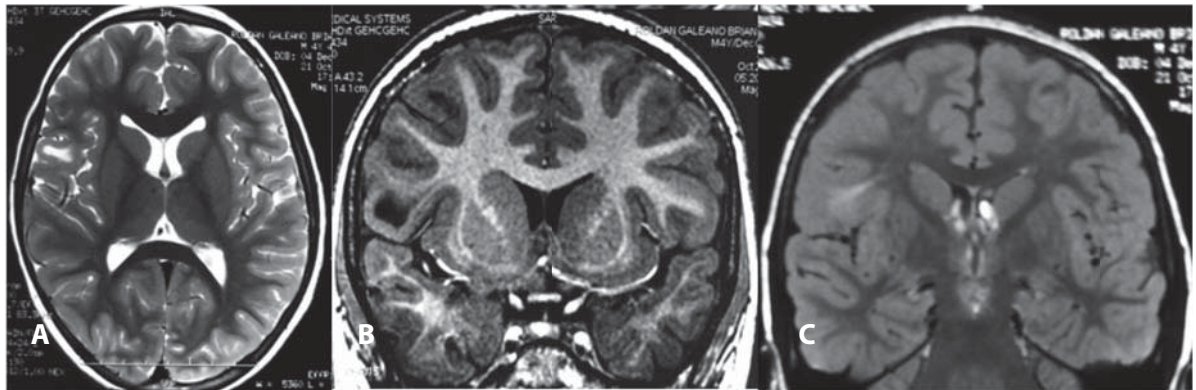


Figura 3. Displasia cortical focal tipo II. RM de cerebro. **A.** Corte axial en secuencia T2: señal de límites hiperintensa en la sustancia blanca subcortical fronto-opercular derecha con ligera expansión de la circunvolución correspondiente. **B.** Corte coronal en secuencia T1: la imagen se observa con señal marcadamente hipointensa. **C.** Corte coronal en secuencia FLAIR: la lesión tiene márgenes borrosos y una extensión lineal subcortical hacia el ángulo súpero-lateral del ventrículo lateral subyacente.

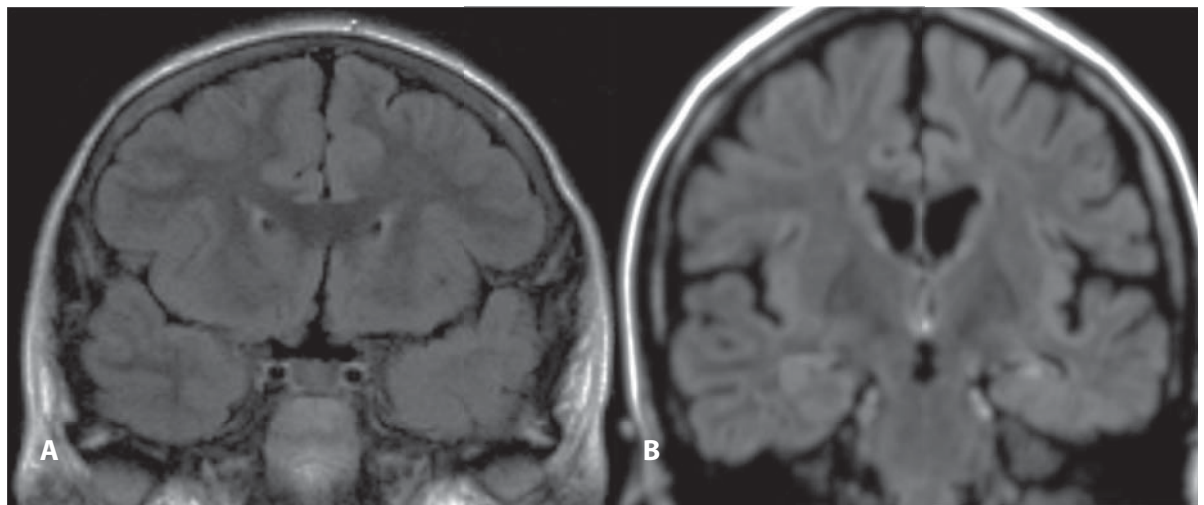


Figura 4. Displasia cortical focal tipo IIIa. Displasia cortical focal tipo I asociada a esclerosis del hipocampo subyacente. RM de cerebro. **A.** Corte coronal en secuencia FLAIR: pérdida de la diferenciación de la sustancia gris-blanca en el polo temporal izquierdo. **B.** Disminución del volumen, pérdida de la estructura interna y señal hiperintensa en el hipocampo ipsilateral.

Bibliografía

1. A James Barkovich, MD Charles Raybaud, MD. Pediatric neuroimaging. Fifth edition. Lippincott Williams and Wilkins. 2012.
2. Colombo N, Tassi L, Galli C, et al. Focal cortical dysplasias: MR imaging histopathologic and clinical correlation in surgically treated patients with epilepsy. *Am J Neuroradiol* 2003; 24: 724-33.
3. Hildebrandt M, Pieper T, Winkler P, Kolodziejczyk D, Hoithausen H, Blümcke. Neuropathological spectrum of cortical dysplasia in children with severe focal epilepsies. *Acta Neuropathologica* 2005; 110: 341-2.
4. Palmini A, Najm I, Avanzini G, et al. Terminology and classification of the cortical dysplasias. *Neurology* 2004; 62 (6 Suppl 3): S2-S8.
5. Chamberlain WA, Cohén ML, Gyure KA, et al. Interobserver and intraobserver reproducibility in focal cortical dysplasia (malformations of cortical development). *Epilepsia* 2009; 50: 2593-8.
6. Blümcke I, Thom M, Aronica E, et al. The histopathological spectrum of focal cortical dysplasias: a revised classification system of the International League against epilepsy. *Epilepsia* 2010;
7. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Bollen AW, Grant PE. Focal transmantle dysplasia: a specific malformation of cortical development. *Neurology* 1997; 49: 1148-52.
8. Mackay M, Becker L, Chuang S, et al. Malformations of cortical development with balloon cells: clinical and radiologic correlates. *Neurology* 2003; 60: 580-7.